

Travail du Service du Professeur Georges Guillaïn - Clinique des maladies du système nerveux
(Hospice de la Salpêtrière)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

No 55

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Robert THUREL

Né à Besançon, le 6 Novembre 1899
Ancien interne des Hôpitaux de Paris

LES
PSEUDO-BULBAIRES

ÉTUDE CLINIQUE ET ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Président : M. GUILLAIN, professeur

PARIS
LIBRAIRIE OCTAVE DOIN
GASTON DOIN & C^{ie}, ÉDITEURS
8, PLACE DE L'ODÉON, 8

1929

Travail du Service du Professeur Georges Guillaïn - Clinique des maladies du système nerveux
(Hospice de la Salpêtrière)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Robert THUREL

Né à Besançon, le 6 Novembre 1899
Ancien interne des Hôpitaux de Paris

LES
PSEUDO-BULBAIRES

ÉTUDE CLINIQUE ET ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Président : M. GUILLAIN, professeur

PARIS
LIBRAIRIE OCTAVE DOIN
GASTON DOIN & C^{ie}, ÉDITEURS
8, PLACE DE L'ODÉON, 8

—
1929

I. — DOYEN. . . M. ROGER.

LE PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SIGARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	LRREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	BRANCA.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . . Pathologie médicale.
 ALAJOUANINE. Neurologie et psychiatrie.
 AUBERTIN. . Pathologie médicale.
 BASSET . . . Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN. . Pathologie médicale
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
 BROCCQ. . . . Pathologie chirurgicale
 BRULÉ. . . . Pathologie médicale.
 CADENAT . . . Pathologie chirurgicale
 CHABROL . . . Pathologie médicale.
 CHIRAY Pathologie médicale.
 CLERC. Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène.
 DOGNON. . . . Physique.
 DONZÉLOT . . . Pathologie médicale.
 DUVOIR Médecine légale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FIESSINGER. Pathologie médicale.
 GARNIER . . . Pathologie expérimental¹⁶
 GATELLIER . . Pathologie chirurgicale.
 GIROUD Histologie.
 HARVIER . . . Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER Urologie.
 HOVELACQUE . Anatomie.
 HUTINEL. . . . Pathologie médicale.

MM.

JOYEUX Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.
 LEMAITRE. . . Oto-rhino-laryngologie.
 LÉROUX. . . . Anatomie pathologique.
 LÉVY-SOLAL. Obstétrique.
 LHERMITTE . Pathologie mentale.
 LIAN. Pathologie médicale.
 MATHIEU. . . . Pathologie chirurgicale
 MERCIER (F.) Pharmacologie.
 METZGER . . . Obstétrique.
 MONDOR. . . . Pathologie chirurgicale.
 MOURE. Pathologie chirurgicale.
 MULON. Histologie.
 OBERLING . . Anatomie pathologique.
 OLIVIER. . . . Anatomie.
 PHILIBERT. . Bactériologie.
 QUÉNU. Pathologie chirurgicale.
 RICHET Fils. . Physiologie.
 SÉZARY Dermatologie et syphiligraphie.
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur) . . . Pathologie médicale.
 VAUDESCAL. Obstétrique
 VELTER. Ophtalmologie.
 VERNE. Histologie.

III.—AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

BUSQUET. Pharmacologie.
 GUENIOT. Obstétrique.
 LEQUEUX Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. . Parasitologie.

MM.

RETTERER. . . Histologie.
 ZIMMERN. . . . Physique.
 N. Pathologie médicale.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALGLAVE . . Clinique chirurgicale.
AUVRAY . . Clinique chirurgicale.
CHEVASSU . . Clinique chirurgicale.
LIGNEL-LAVASTINE . Clinique médicale.
LE LORIER . . Clinique obstétricale.

MM.

LERI Clinique médicale.
MOCQUOT . . Clinique chirurgicale
PROUST . . . Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ . . Clinique chirurgicale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé.	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT.		Education physique.
LEDoux-LEBARD		Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ.		Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions, émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN

Professeur de Clinique des maladies du système nerveux
Médecin de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine

*Qui a inspiré ce travail.
En témoignage de mon respectueux attachement
et de ma très vive reconnaissance.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE TEISSIER

Professeur de Clinique des maladies infectieuses
Médecin de l'Hôpital Claude-Bernard
Membre de l'Académie de Médecine

*Témoignage respectueux de ma très grande
reconnaissance.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR FERNAND WIDAL

Professeur de Clinique médicale à l'Hôpital Cochin
Membre de l'Institut

En témoignage de très respectueuse gratitude pour l'honneur qu'il m'a fait de m'accepter comme interne.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Internat de Besançon.

1919. M. LE DOCTEUR GAUDERON.
1919. M. LE DOCTEUR TISSERAND.
1920. M. LE DOCTEUR BRUNSWIG.

Externat de Paris.

1920. M. LE PROFESSEUR LEGUEU.
1921. M. LE PROFESSEUR LEMIERRE.
1921. M. LE PROFESSEUR TEISSIER.
1922. M. LE DOCTEUR P.-E. WEIL.
1922. M. LE PROFESSEUR LOEPER.

Internat provisoire.

1923. M. LE DOCTEUR LÆDERICH.
1923. M. LE DOCTEUR TOURAINE.

Internat bénévole.

1924. M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ AUBERTIN.
1924. M. LE DOCTEUR RENAULT.

Internat.

1925. M. LE PROFESSEUR TEISSIER.
1926. M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ABRAMI.
1927. M. LE PROFESSEUR GUILLAIN.
1928. M. LE PROFESSEUR WIDAL.
1928. M. LE PROFESSEUR LEMIERRE.
1929. M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ALAJOUANINE.

A MES AUTRES MAÎTRES

DANS LES HÔPITAUX ET DANS LES LABORATOIRES.

M. LE PROFESSEUR TANON.

MM. LES DOCTEURS M.-P. WEIL, MAY, KINDBERG, ET. BERNARD, médecins des Hôpitaux.

M. LE DOCTEUR MONBRUN, ophtalmologiste des Hôpitaux.

M. LE DOCTEUR REILLY, Chef de laboratoire à l'hôpital Claude-Bernard.

M. LE DOCTEUR I. BERTRAND, Chef du laboratoire d'anatomie pathologique de la Salpêtrière.

M. LE DOCTEUR G. BOURGUIGNON, Chef du laboratoire d'électro-radiothérapie de la Salpêtrière.

A MES MAÎTRES DE CONFÉRENCE

MM. LES DOCTEURS BOULIN, MOREAU, METIVET et CHARRIER, Médecins et Chirurgiens des Hôpitaux.

A MON AMI ET CAMARADE D'ÉTUDE

ANDRÉ LICHTWITZ

INTRODUCTION

La pathologie descriptive de la paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale a été bien étudiée à la fin du siècle dernier ; plusieurs travaux d'ensemble lui ont été consacrés, et en 1899, Brissaud, dans ses leçons cliniques, pouvait dire : « La pathologie descriptive des paralysies pseudo-bulbaires est suffisamment complète à l'heure présente, et vous ne devez guère espérer que l'observation clinique ajoute beaucoup de faits nouveaux à ceux qui ont permis de concevoir et d'isoler le syndrome. »

Et de fait, depuis la thèse de Comte en 1900, tout au moins en France si les observations isolées de paralysie pseudo-bulbaire sont nombreuses, aucune étude systématique n'est faite sur ce sujet. Les pseudo-bulbaires sont délaissés, sans doute en raison de l'étendue des lésions, qui ne permettent guère d'utiliser les faits observés pour préciser quelque point de la physio-pathologie nerveuse, but principal de notre époque. L'étude d'une maladie, quelle qu'elle soit, n'est jamais complète et définitive : si la chose est possible momentanément, elle ne l'est plus guère trente ans après.

Les acquisitions récentes et si nombreuses en neurologie, permettent une discrimination plus complète des symptômes observés jusque-là, et une exploration plus approfondie.

Une nouvelle mise au point ne nous paraît pas superflue, et, comme toute mise au point, celle-ci n'est certainement pas définitive : elle est d'ailleurs encore imprécise par certains côtés ; elle profitera certainement des acquisitions futures.

Si l'étude des pseudo-bulbaires n'est pas très féconde en déductions utiles pour la compréhension de la physio-pathologie des différents systèmes, il n'en est pas de même pour ce qui est de la physio-pathologie générale.

Ce travail repose sur l'observation clinique d'une centaine de malades et sur l'examen anatomique de trente-six cas.

Nous n'envisageons dans cette étude que la paralysie pseudo-bulbaire chez l'adulte.

L'étendue de notre champ d'expérience nous a permis de comparer entre eux les types si divers que peuvent affecter les pseudo-bulbaires et de préciser les caractères communs qui les font reconnaître facilement. Si l'alphabet neurologique presque tout entier est utilisé dans la description de la paralysie pseudo-bulbaire, les troubles de la voix, de la déglutition et de la mimique constituent l'A B C de cette description. C'est cette triade symptomatique qui donne un « air de famille » aux pseudo-bulbaires, par ailleurs si différents les uns des autres.

La réunion de ces troubles du syndrome pseudo-bulbaire n'est pas factice, établie seulement dans un but diagnostique, elle est logique et naturelle : ces troubles ont le même substratum anatomique, le même mécanisme physio-pathologique, et se développent parallèlement ; leur évolution est plus régulière et progressive, alors que les autres manifestations, « symptômes de hasard », sont fort irrégulières dans leur évolution.

Notre travail comporte :

1° Une étude analytique du syndrome pseudo-bulbaire et des divers symptômes accessoires, et des lésions cérébrales.

2° Une tentative de classement anatomo-clinique et physio-pathologique des pseudo-bulbaires.

3° Une description des diverses formes étiologiques et évolutives.

4° Un aperçu de la thérapeutique générale et quelques essais particuliers.

5° La description de chaque symptôme est suivie de déductions physio-pathologiques : nous essayons dans un dernier chapitre de coordonner ces différentes déductions, de les synthétiser et d'aboutir à une conception de la physio-pathologie générale de la paralysie pseudo-bulbaire.

6° Enfin, nous rapportons nos observations personnelles, sur lesquelles repose ce travail.

La plupart de nos malades ont été examinés et suivis à la Salpêtrière dans le service infiniment riche de notre Maître le Professeur Georges Guillaïn ; nous avons eu l'occasion d'étudier quelques-uns d'entre eux dans les services du Professeur Widal et du Professeur Lemierre ; nous devons plusieurs observations cliniques au Docteur Alajouanine qui nous a grandement aidé dans nos examens par ses remarques toujours judicieuses ; nous avons utilisé le matériel anatomique du laboratoire de Charles Foix : les conseils espérés de ce Maître nous manquèrent.

Nous exprimons toute notre gratitude au Docteur I. Bertrand, dont la grande expérience nous a été d'une aide précieuse dans l'étude de nos cas anatomiques ; nous devons à M. François Peigues et à M^{lle} Cassinat la réalisation matérielle d'un grand nombre de préparations microscopiques, selon une technique impeccable.



LES PSEUDO-BULBAIRES

ÉTUDE CLINIQUE ET ANATOMO-PATHOLOGIQUE

LA VOIX

Les modifications de la voix chez les pseudo-bulbaires sont bien particulières : elles constituent l'élément le plus objectif du syndrome pseudo-bulbaire, celui qui met d'emblée sur la voie du diagnostic ; mais s'il est aisé, à celui qui l'a souvent entendue, de reconnaître la voix pseudo-bulbaire, il est moins facile d'en donner une étude analytique précise ¹.

Les troubles de la voix pseudo-bulbaire portent essentiellement sur l'arthrie, c'est-à-dire sur la phonation et l'articulation des sons.

La respiration vocale est souvent insuffisante : cette insuffisance peut être due à ce que l'inspiration est trop courte, mais d'ordinaire elle est toute relative : le pseudo-bulbaire a besoin d'une plus grande provision d'air qu'un sujet normal ; il a à vaincre la résistance des muscles de l'articulation, qui ont perdu leur souplesse, et parfois même sont le siège d'un spasme intentionnel. Par ailleurs, une partie du courant expiratoire, s'échappant par la voie nasale, est perdue par la phonation.

Une inspiration brusque précède l'émission du premier mot, qui est

1. Dans une description imagée de Marcel Proust (*Le Temps retrouvé*, p. 229), il est aisé de reconnaître les principaux caractères de la voix pseudo-bulbaire : « Quand Jupien eut aidé le baron à descendre et que j'eus salué celui-ci il me parla très vite, d'une voix si imperceptible que je ne pus distinguer ce qu'il me disait, ce qui lui arracha, quand pour la troisième fois je le fis répéter, un geste d'impatience qui m'étonna par l'impassibilité qu'avait d'abord montré le visage et qui était due sans doute à un reste de paralysie. Mais quand je fus arrivé à comprendre ces paroles sussurées, je m'aperçus que le malade gardait intacte son intelligence... Quoi qu'il en soit le baron en ce moment (et même en tenant compte de son adaptation) jetait ses paroles plus fort, comme la marée les jours de mauvais temps, ses petites vagues tordues. Et ce qui lui restait de sa récente attaque faisait entendre au fond de ses paroles comme un bruit de cailloux roulés. »

explosive ; la provision d'air est d'ordinaire vite épuisée : après une série de quelques mots émis avec effort, le malade est à bout de souffle et doit renouveler sa provision d'air pour articuler une nouvelle série de mots, toujours très courte, à terminaison expirante.

Cette dyspnemie modifie le rythme de la phrase : celle-ci est entrecoupée de nombreuses inspirations ; l'émission est fragmentaire, explosive, rapide.

Chez deux de nos malades (obs. 75-76) au cours de la conversation, les inspirations deviennent de plus en plus courtes et insuffisantes ; il en résulte une impossibilité momentanée de prononcer un seul mot, une aphonie ; la conversation peut être prolongée en ordonnant au malade de faire une inspiration après chaque mot. Cette aphonie par dyspnemie ne doit pas être confondue avec la voix pseudo-myasthénique, que nous décrirons plus loin.

Les troubles phonatoires sont plus particuliers : ils font perdre à la voix de chaque malade son timbre spécial : « La voix d'un pseudo-bulbaire ressemble à celle des autres pseudo-bulbaires » (Gabrielle Lévy) (189). La voix perd non seulement son timbre habituel, mais encore la diversité d'intonation qui traduit les nuances de la pensée exprimée ; elle est monotone : le malade, selon l'expression imagée de Brissaud, a perdu « la chanson du langage ».

Cette voix, monocorde, est d'ordinaire sourde, parfois rauque ou, au contraire, aiguë, criarde.

Les troubles de l'articulation des mots, lorsqu'ils sont nets, sont caractéristiques, mais il n'en est pas toujours ainsi : parfois ils sont frustes.

Tout d'abord il est un trouble constant, c'est le nasonnement dû à un mauvais fonctionnement du voile, qui ferme mal les fosses nasales, lorsque l'air expiré monte du larynx vers la bouche.

Ce nasonnement n'est jamais aussi marqué que dans la paralysie glosso-labio-pharyngée ; parfois même il n'est pas perceptible au premier abord, et ne devient évident qu'au cours d'une conversation ou d'une lecture prolongée.

C'est dans la bouche, avec tous ses éléments (palais, joues, lèvres, langue, dents), que se fait l'élaboration du son ou de la voix en voyelles et syllabes. La dysarthrie des pseudo-bulbaires est due à une atteinte fonctionnelle des muscles des lèvres, de la langue, des mâchoires, dont les contractions sont gênées par la parésie ou l'hypertonie, et le plus souvent par les deux à la fois. Les lettres que le malade prononce mal sont celles qui nécessitent les mouvements

des lèvres et de la langue : les voyelles ou diphtongues : o, u, ou, et surtout les consonnes : B, P, D, T, sont déformées ou supprimées.

D'ordinaire l'imperfection motrice est due plus à la rigidité spasmodique qu'à la parésie ; la parole commence par une hésitation et une contraction tonique des lèvres, et pendant l'émission vocale les lèvres sont tendues, presque immobiles, appliquées contre les dents ou légèrement saillantes ; la fente buccale reste allongée quelles que soient les lettres prononcées ; l'ouverture des arcades dentaires se



FIG. 1. — Mor., obs. 42.

Voix spasmodique : contraction des muscles péribuccaux.

modifie peu ; le malade parle sans mobiliser les lèvres, « comme un individu saisi par un très grand froid extérieur » (Gabrielle Lévy) (189), parfois même se produit un spasme intentionnel péribuccal et surtout sous-buccal avec contractions des fibres du peaucier du cou : c'est ce que l'on observe nettement sur la photographie d'un de nos malades, prise pendant une conversation animée (fig. 1). Chez une de nos malades (obs. 29) le visage prend un aspect pseudo-wilsonien.

Il résulte de cela, outre l'articulation défectueuse de certaines lettres, que la parole manque de souplesse ; entravée au départ, nécessitant des efforts, elle est semi-explosive, spasmodique, rapide

jusqu'à être inintelligible ; l'émotion exagère encore ce trouble. Ce sont là les caractères, à un faible degré d'ordinaire, de la voix dite striée : il n'est nullement étonnant de la rencontrer chez les pseudo-bulbaires.

Les contractions toniques sont rarement assez intenses pour entraver complètement l'articulation des mots.

Claude et Alajouanine (62) décrivent chez un pseudo-bulbaire, qui

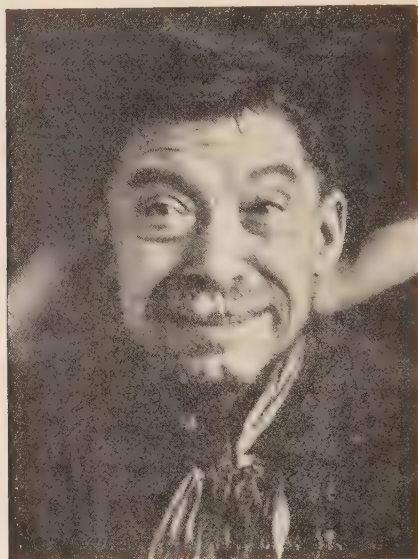


FIG. 2. — Mart., obs. 47.
Anarthrie par hypertonie.

présente une rigidité musculaire généralisée, une anarthrie par hypertonie, associée à une agraphie par hypertonie, et à une astasie abasie par hypertonie.

Chez un de nos malades (obs. 47), la dysarthrie s'accuse progressivement : la voix devient de plus en plus spasmodique et difficile à comprendre ; le malade doit le plus souvent recourir à son crayon pour s'expliquer ; en moins de deux ans les efforts pour articuler les mots n'aboutissent qu'à l'émission de quelques sons inarticulés de tonalité basse ; la figure 2 nous montre ce malade faisant des tentatives vaines pour parler : ses muscles péribuccaux sont fortement contractés, les lèvres tendues transversalement, à peine écartées, restent immobiles.

Parfois la voix est gênée, non plus par l'hypertonie des muscles de l'articulation des mots, mais par des contractions cloniques des lèvres et du maxillaire inférieur ; elle est trémulante, difficile à comprendre : il en est ainsi dans notre observation 59 ; une autre malade (obs. 64) ne parle plus ; l'interrogatoire déclenche immédiatement le rire spasmodique, qui s'accompagne de l'émission de quelques sons aigus.

Il est des cas où l'élément parétique est au premier plan, les mouvements des lèvres et de la langue sont très réduits ; la voix est alors lente, trainante, et le malade se fatigue encore plus vite que dans les cas de dysarthrie par hypertonie. L'épuisement de la voix est parfois rapide, comme chez les myasthéniques : nous avons observé la voix myasthénique chez plusieurs de nos malades ; le cas le plus typique est celui d'une malade (obs. 48) présentant une parésie accentuée des lèvres et de la langue, qui ne peut articuler à haute voix qu'une série de quelques mots ; lorsqu'elle compte de 1 à 10, par exemple, les quatre premiers chiffres sont articulés d'une façon défectueuse, mais à haute voix ; puis la voix s'éteint et les trois ou quatre chiffres suivants sont prononcés à voix basse ; on ne les perçoit qu'en approchant l'oreille de la bouche du malade ; la malade s'arrête alors dans son énumération, les lèvres et la langue restent immobiles malgré les efforts et aucun son n'est émis (aphonie). Un temps de repos lui est nécessaire pour pouvoir articuler une nouvelle série de mots. Les temps de repos sont de plus en plus longs et les séries de mots de plus en plus courtes. Il ne s'agit pas là d'un trouble respiratoire : le phénomène persiste lorsque l'on fait faire à la malade une inspiration profonde après chaque mot.

L'action de l'extrait surrénal total, à la dose de 0 gr. 20, n'est pas aussi remarquable que chez les myasthéniques : elle permet toutefois à notre malade de compter à haute voix jusqu'à 20, 30 et même 50.

Le caractère pseudo-myasthénique de la voix existe également chez 2 de nos malades atteints de sclérose en plaques avec syndrome pseudo-bulbaire (obs. 99 et 100).

La physio-pathologie de ce trouble de la voix n'est évidemment pas la même chez nos malades que chez les myasthéniques ; mais il s'agit, semble-t-il, dans les deux cas, d'un trouble fonctionnel du muscle, plus ou moins nettement influencé par l'extrait surrénal, ou par le repos.

La paralysie labio-glosso-laryngée peut être complète, avec atonie musculaire ; dans ce cas le malade ne peut parler, et même émettre un son inarticulé. La perte de la parole par paralysie labio-glosso-laryn-

gée complète est relativement rare ; nous l'avons observée chez deux de nos malades.

L'un (obs. 38) présente une diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cérébrale : les mouvements volontaires de la face, de la langue, des masticateurs sont abolis, et la parole est complètement supprimée, tout au moins momentanément ; durant 15 jours le malade ne peut prononcer un mot et même émettre un son ; par la suite, il parvient à produire quelques sons faibles, inarticulés, de tonalité variable, puis à chuchoter quelques mots dans lesquels on ne distingue guère que les voyelles, transformées d'ailleurs en diphtongues. La parole à haute voix ne reparait qu'au bout d'un mois et demi, avec le retour des mouvements volontaires des lèvres et de la langue ; elle présente alors des caractères habituels : elle est monotone, nasonnée, dysarthrique.

L'autre malade (obs. 39) est dans l'impossibilité de parler du fait d'une paralysie labio-glosso-masticatrice complète d'origine cérébrale ; au bout d'un mois il parvient à émettre quelques sons et à chuchoter des mots à peine articulés ; au bout de 2 mois il arrive à prononcer, toujours très mal, 3 ou 4 mots à voix haute, mais aussitôt sa voix s'éteint et il ne peut que chuchoter les mots suivants, à moins d'un repos assez long ; nous retrouvons là les caractères de la voix pseudo-myasthénique. Dans ce cas, la voix pseudo-myasthénique succède à une anarthrie par paralysie en voie d'amélioration.

Cette anarthrie par paralysie labio-glosso-laryngée ne doit pas être confondue avec l'anarthrie de Pierre Marie, qu'il est préférable de désigner sous le nom d'aphasie motrice pure.

Pitres, au Congrès de Médecine de Lyon en 1894, séparait l'aphasie motrice pure du groupe des aphasies pour la rattacher au groupe des dysarthries pseudo-bulbaires.

L'anarthrie de Pierre Marie est absolument indépendante de la paralysie des muscles de la phonation et de l'articulation des mots ; chez l'anarthrique les mouvements qui concourent à l'articulation du langage peuvent être limités, mais d'ordinaire, ils sont seulement incoordonnés ; le trouble est causé par une dysharmonie fonctionnelle et, fait bien particulier, l'aptitude fonctionnelle peut persister pour quelques stéréotypies verbales qui sont du ressort de l'automatisme et qui sont nettement articulées ; la réapparition du langage est lente, mot par mot, l'anarthrique doit se rééduquer ; l'articulation des mots retrouvés est d'emblée correcte, tout au moins pour ce qui est des sons simples ; ce que l'on peut observer chez l'aphasique, c'est une

dysphasie, une amnésie portant sur la façon de prononcer les mots. C'est seulement pour l'anarthrie de Pierre Marie et pour la dysphasie que l'on peut évoquer l'apraxie idéo-motrice (Ch. Foix, Morlaàs). Ces troubles surviennent d'emblée à la suite de lésions touchant le centre coordinateur des mouvements nécessaires à l'articulation des mots ; ce centre est unilatéral gauche, dans la zone lenticulaire pour Pierre Marie, dans la zone de Broca pour d'autres.

Chez nos deux malades les lésions sont bilatérales, et les dernières en date, celles qui ont entraîné la perte de la parole, siègent du côté droit.

Chez le premier (obs. 38), la lésion initiale gauche donne lieu à une anarthrie de Pierre Marie, transitoire ; les lésions du côté droit survenant, alors que l'aphasie motrice est guérie, provoquent, associées aux lésions initiales gauches, touchant non seulement le centre coordinateur des mouvements nécessaires à l'articulation des mots, mais encore la voie motrice volontaire, une anarthrie par diplégie facio-glosso-laryngo-masticatrice ; il en est de même dans les cas analogues de Tournier (323), de Barlow (17).

Cliniquement cette anarthrie pseudo-bulbaire est associée à des troubles dysphoniques, à des troubles de la mastication et de la déglutition ; tous ces troubles évoluent parallèlement à la paralysie des muscles de l'articulation des mots et de la déglutition, puisqu'il y a, entre la paralysie et les troubles, relation de cause à effet ; les différents troubles fonctionnels s'améliorent au fur et à mesure que la paralysie régresse, et comme celle-ci ne régresse jamais complètement, puisque due à des lésions bilatérales, il persiste de la dysarthrie et de l'engouement pour les liquides.

Le problème se complique quelque peu lorsque des lésions bilatérales atteignent en dernier lieu l'hémisphère gauche et, dans celui-ci, le centre coordinateur des mouvements nécessaires à l'articulation des mots ; dans ce cas, l'aphasie motrice peut être confondue par une anarthrie pseudo-bulbaire : on recherchera la coexistence de troubles du langage intérieur (obs. 41) ; la dissociation des deux troubles se précise ultérieurement, lorsque chacun d'eux régresse pour son propre compte ; d'ordinaire l'aphasie motrice disparaît plus ou moins rapidement et complètement, alors que l'anarthrie pseudo-bulbaire laisse place à une dysarthrie persistante (obs. 58).

Les modifications de la voix des pseudo-bulbaires ont comme substratum anatomique des lésions multiples essentiellement bilatérales, interrompant les voies cortico-bulbaires ; mais peut-on, en se

basant sur elles seules, faire un diagnostic de localisation plus précis que celui de la bilatéralité. La perte de l'intonation du langage indique seulement la bilatéralité des lésions ; l'anarthrie par paralysie labio-glosso-laryngée s'observe surtout chez les pseudo-bulbaires corticaux avec atteinte des centres oro-linguaux des deux côtés (extrémité inférieure de Fa, pied de F₃) : il en est ainsi dans les cas de Magnus (215), de Tiling (319), de Thomas Barlow (17), de Foix (108), avec vérification anatomique. Notre malade (obs. 38) malgré l'absence de contrôle peut être considéré comme un pseudo-bulbaire cortical.

Toutefois dans les cas de Oulmont, de Raymond et Artaud (271), de Tournier (323), les lésions détruisent la partie externe des noyaux lenticulaires.

La dysarthrie par état paréto-spasmodique des muscles de l'articulation des mots, surtout lorsqu'il existe un spasme intentionnel péribuccal, est en faveur de lésions striées ; elle se rapproche en effet, par certains côtés, de la dysarthrie wilsonienne.

En dehors de ces cas un peu particuliers, les caractères de la voix pseudo-bulbaire ne sont d'aucun secours pour localiser en hauteur les lésions sur les voies cortico-bulbaires.

LA PALILALIE

La palilalie est un trouble particulier du langage éjectif, peu fréquent d'ailleurs, que l'on observe avec une certaine prédilection chez les pseudo-bulbaires ; elle est presque toujours associée aux troubles dysarthriques et dysphoniques de la paralysie pseudo-bulbaire. Elle est caractérisée essentiellement par la répétition spontanée d'un mot ou d'un petit groupe de mots ; elle doit son nom, donné par Souques, à ce caractère ; Brissaud avait déjà signalé le même phénomène sous le nom d'auto-écholalie.

La répétition peut être limitée à un petit nombre de fois, ou atteindre le chiffre de 15 à 20 ; c'est dans les cas de grande palilalie que l'on note une accélération croissante du débit de la parole : explosive au début, l'élocution devient plus ou moins rapidement expirante, et lorsque la provision d'air est épuisée, aucun son n'est émis, alors que les mouvements des lèvres répètent encore le mot (palilalie aphone) ; la palilalie se termine avec l'expiration, on n'observe pas de reprise, à moins d'une nouvelle impulsion verbale. Nous n'avons pas observé de cas de grande palilalie : cinq de nos malades présentent une palilalie modérée, la répétition des mots étant limitée à 3 ou 4 fois (obs. 2, 4, 5, 16, 29).

La palilalie est inconsciente, mais le malade ne sait pas d'avance qu'il va répéter ; elle échappe à peu près complètement à la volonté, malgré les efforts des malades qui la subissent souvent avec impatience. La palilalie n'a aucune tendance à la régression, et la rééducation fonctionnelle est inefficace ; seule la suppression de la parole fait disparaître la palilalie, qu'elle soit volontaire (mutisme) ou spontanée (inertie psychique de la période terminale).

Il ne s'agit pas là, évidemment, d'une répétition dans le but de se faire comprendre, ainsi que le prétend Schulmann : tout d'abord, dans la majorité des cas, la dysarthrie n'est pas assez accentuée pour rendre la parole incompréhensible et nécessiter la répétition ; bien au contraire, dans les cas de grande palilalie, l'articulation des

mots devient indistincte lors des dernières répétitions (palilalie aphone) ; enfin, l'impossibilité pour le malade de mettre fin à cette palilalie est contraire à cette conception.

La palilalie ne peut être non plus expliquée par un trouble mental ; elle est bien différente des stéréotypies verbales : ici la répétition est élective, litanique ou déclamatoire, et entre les locutions répétées s'interposent d'autres mots qui rompent la continuité de la répétition ; celle-ci par contre ne se limite pas à une période expiratoire, mais se prolonge au delà.

Il en est de même de la tachyphémie stéréotypique, décrite par Claude chez les parkinsoniens post-encéphalitiques, et qui coïncide avec des crises d'excitation psychique.

La palilalie est un trouble du mécanisme moteur de l'expression de la pensée ; en dehors de l'impulsion verbale, le psychisme ne joue aucun rôle. Une fois déclenchée, la parole échappe à l'action de la volonté et tend à persévérer : « Tout se passe comme si le jeu automatique de la parole, sous une influence, qui reste encore à déterminer, échappait brusquement à l'action de l'activité volontaire, comme si l'individu atteint devenait brusquement une machine à parler sur laquelle il n'a plus aucune possibilité de freiner » (P. Marie et G. Lévy) (221).

Il est à noter que le mot répété est toujours le dernier mot d'une phrase, d'une réponse, de l'expression d'une pensée ; lorsque l'impulsion verbale est réalisée, l'activité automatique s'empare du dernier mot exprimé. Dans la lecture, la récitation ou le chant, où la pensée devient automatique comme la parole, la palilalie ne se manifeste pas, la seule anomalie est l'accélération croissante du débit.

L'activité automatique est donc exagérée, et une fois déclenchée, elle ne peut être inhibée.

Trenel et Crinon (324) rapprochent la palilalie d'une autre manifestation automatique, que l'on observe d'ailleurs chez les mêmes malades : le rire et le parler spasmodiques ; et la palilalie devient pour eux un parler spasmodique.

Dupré et Le Savoureux (93) considèrent comme légitime cette assimilation : « La palilalie qui semble être à la pensée, ce que le rire et le pleurer spasmodiques sont à l'émotion, est caractérisée par un redoublement, une répétition en série, consciente mais involontaire, d'une expression verbale multipliée par auto-écholalie irrésistible. » D'ailleurs, ainsi que l'indiquent Trenel et Crinon, le pleurer spasmodique peut éventuellement se substituer à la palilalie.

Chez une de nos malades (obs. 5) la palilalie est plus nette, et même n'existe guère que lorsque la malade, au cours de la conversation, est gagnée par le rire spasmodique ; la répétition du mot prend fin avec la première période expiratoire, alors que le rire spasmodique est prolongé par de nombreuses reprises. Foix et Schulmann (112) notent chez leur malade que le nom de l'objet présenté est répété plus longtemps avec une sorte d'ardeur joyeuse, si l'objet excite la gaieté.

Mais il n'y a pas toujours proportionnalité entre le pleurer et le rire spasmodiques et la palilalie.

L'étude graphique du rythme respiratoire au moment du parler répété a montré à Trenel et Crinon une augmentation de profondeur de la ligne de descente, suivie d'une ascension irrégulière avec oscillations de faible amplitude, courbe analogue, en plus petit, à ce que donne le tracé du pleurer spasmodique.

D'autres manifestations automatiques, celles-ci exceptionnelles, peuvent coïncider avec la palilalie : la paligraphie, la palicïnésie ou répétition prolongée des mouvements intentionnels (Schulmann). Le rapprochement de ces manifestations de même ordre facilite la compréhension du mécanisme physio-pathologique de chacune d'elle : il s'agit d'une persévération automatique d'un acte volontaire ; cette persévération ne peut être inhibée par la volonté ; dans l'antagonisme entre la motricité volontaire et la motricité automatique, c'est cette dernière qui l'emporte.

L'influence, notée par Rordorf et Cochiararo ¹, du mouvement vibratoire améliorant l'hypertonie et la palilalie, est d'un grand intérêt physio-pathologique ; cette action modificatrice n'est plus aussi mystérieuse qu'autrefois : on sait que le mouvement vibratoire agit sur le système extra-pyramidal.

Ces auteurs remarquent en outre que, pendant les dernières heures matinales, la palilalie aussi bien que l'hypertonie est notablement atténuée.

Quant à l'interprétation anatomique de la palilalie, elle ne semble pas résider dans une formule anatomo-pathologique simple : la plus grande fréquence de la palilalie chez les hémiplegiques gauches a été notée par divers auteurs (Dina Kagone) (167) mais elle est loin d'être absolue ; d'ailleurs, dans la plupart des cas, les lésions ne

1. R. Rordorf et G. Cochiararo, *Un symptôme rare dans le syndrome post-encéphalitique parkinsonien : la palilalie*. R. N., 1926, 1, p. 144.

sont pas strictement unilatérales, puisque les malades présentent une astasie abasie disproportionnée avec leur hémiplégie. Il est plus que probable en effet que les troubles moteurs de la parole, aussi bien la palilalie que la dysarthrie, relèvent de lésions bilatérales ; mais il est difficile de localiser de façon plus précise les lésions qui sont à l'origine de la palilalie.

La notion, que la palilalie est observée d'un côté dans la paralysie pseudo-bulbaire et de l'autre dans le parkinsonisme encéphalitique, fait supposer à Sterling ¹ que le substratum anatomique de la palilalie est constitué par des lésions des noyaux gris et des régions subthalamiques.

Pick (257) rapporte également la palilalie à des lésions des ganglions de la base et, d'une façon plus précise, à la région antérieure du putamen, qu'Oppenheim et C. Vogt considèrent comme l'organe inhibiteur et régulateur de la parole.

Ce rôle du putamen est fort discutable et même peu vraisemblable pour Tanzi, qui s'exprimait ainsi en 1914 : « Il semble improbable qu'un organe philogénétiquement aussi ancien que le striatum, puisse être attribué à une fonction aussi récente que le langage et qu'il puisse déjà avoir acquis autant d'importance. »

Tout fait supposer que la parole est sous l'influence directrice de l'écorce, et que la palilalie relève de l'atteinte des zones corticales du langage éjectif ou des fibres de projection qui en partent, libérant partiellement les centres moteurs sous-jacents.

Comme l'indiquent P. Marie, « il s'agit là du problème des différents modes de l'activité volontaire et automatique, et du substratum même de ces deux modes d'activité ».

Nous retrouverons ce problème à plusieurs reprises.

1. Sterling, *La palilalie*. R. N., 1924, I, p. 204.

LA DÉGLUTITION

Les troubles de la déglutition sont parfois à peine appréciables ; cette fonction, en effet, n'est pas d'emblée compromise : la déglutition est un acte moins cérébral que la parole, et les noyaux bulbaires ont conservé leur activité réflexe. Le malade doit seulement manger lentement, avec précautions ; il ne s'engoue que rarement et avec les liquides, surtout lorsqu'il boit rapidement.

A un stade plus avancé l'engouement devient fréquent : à chaque repas les liquides et même des parcelles alimentaires tombent dans le larynx provoquant des accès de toux (réflexe tussigène conservé) et de suffocation.

L'engouement pour les solides est beaucoup moins fréquent que l'engouement pour les liquides ; nous ne l'avons observé que dans quinze cas.

Le rejet des aliments par le nez, en particulier les liquides, est relativement rare : nous ne l'avons noté que chez six de nos malades. Dans les cas extrêmes la préhension des aliments et la mastication sont à leur tour compromises : les aliments n'étant pas retenus par les lèvres s'échappent de la bouche ; la langue, incapable d'appuyer sa pointe contre la voûte palatine et de se gonfler en avant du bol alimentaire, ne peut chasser celui-ci vers l'isthme du gosier ; le bol doit être poussé avec le doigt. Le malade introduit ainsi dans sa bouche du fait de sa glotonnerie habituelle, une grande quantité d'aliments, qu'il arrive avec peine à faire passer dans le pharynx et non sans en perdre.

Parfois même la salive n'est pas déglutie et s'écoule de la bouche légèrement entr'ouverte ; d'ordinaire l'écoulement de la salive hors de la bouche est intermittent, tout au moins au début, lorsque le malade parle, au cours du repas et pendant le sommeil.

Les troubles de la déglutition sont en général moindres chez les pseudo-bulbaires que dans la paralysie labio-glosso-laryngée ; dans celle-ci le trouble le plus net, c'est la difficulté pour déglutir les

solides ; les malades sont alors obligés de boire continuellement en mangeant pour « faire descendre » les solides ; le rejet des liquides par le nez est fréquent.

Chez les pseudo-bulbaires avec diplégie labio-linguo-pharyngomasticatrice, la préhension des aliments et la déglutition volontaire sont impossibles, tout au moins pendant la phase initiale de paralysie absolue : il en est ainsi chez deux de nos malades (obs. 38-39) ; seule la déglutition réflexe, provoquée par le contact des aliments poussés jusque dans le gosier, persiste.

Une de nos malades (obs. 31), à la période terminale de la maladie ne peut avaler quoi que ce soit, volontairement ou de façon réflexe, l'écoulement de la salive est continu ; l'alimentation artificielle par sonde nasale est nécessaire.

LA MIMIQUE PSYCHOSYNCINÉTIQUE LE RIRE ET LE PLEURER SPASMODIQUES

La mimique des pseudo-bulbaires est d'ordinaire bien spéciale : lorsque le malade est isolé dans son coin, assis près de son lit, inattentif à tout ce qui se passe autour de lui, chose qui d'ailleurs n'est guère possible que lorsqu'il ne se passe rien d'inaccoutumé, le facies est immobile, monotone. Dans les descriptions classiques on parle souvent de facies atone : or il n'en est rien dans la très grande majorité des cas, ainsi que nous le montrerons lors de l'examen en détail de l'état des muscles de la face ; seuls font exception les pseudo-bulbaires corticaux avec diplégie faciale : chez ceux-ci en effet les muscles de la face sont paralysés et atones. En dehors de ces cas, l'aspect du facies, à lui seul, montre qu'il existe un certain taux d'hypertonie : le facies n'est pas « tombant », les yeux sont grands ouverts, le front parfois plissé ; la bouche, à peine entr'ouverte, est assez largement fendue ; souvent même on peut reconnaître une expression de tristesse, facies pleurard ; une expression d'étonnement ; G. Dumas a remarqué chez certains pseudo-bulbaires l'expression de la peur.

Ces expressions ne sont d'ailleurs qu'à peine ébauchées, incertaines ; mais elles persistent identiques à elles-mêmes, en dehors de tout réveil de l'idéation du malade.

Le facies n'est pas atone, inexpressif : il est monoexpressif, monotone :

L'immobilité des traits ne relève pas uniquement de l'état des muscles de la face :

L'atonie est incriminée par les anciens classiques : « les organes moteurs qui permettent aux sentiments de l'extérioriser, sont annihilés » (Brissaud) ; une telle atonie est exceptionnelle : elle ne s'observe que dans les cas de diplégie faciale cérébrale.

L'hypertonie des muscles de la face n'intervient d'ordinaire que pour une faible part ; le pseudo-bulbaire n'a pas le facies figé du parkinsonien.

Si, chez les pseudo-bulbaires, on n'observe pas cette mobilité fugitive qui ébauche l'expression des sentiments, qui reflète les états d'âme, c'est que l'idéation spontanée de la majorité d'entre eux est fort réduite, ainsi que nous pourrions nous en rendre compte lors de l'étude de leur psychisme ; et par ailleurs les muscles de la physionomie ne sont mis en jeu que par un sentiment de quelque vivacité. Ce sentiment de quelque vivacité, en dehors des cas où le malade est peu touché intellectuellement, n'est pas endogène, mais d'origine extéroceptive.

Il est en effet possible et même très facile de faire naître chez les pseudo-bulbaires diverses expressions fort significatives, tout au moins les expressions élémentaires, en éveillant l'attention du malade et en excitant son idéation ; cette provocation est d'autant plus facile que le malade est d'ordinaire hyperémotif. Le plus souvent même l'expression provoquée est excessive, prolongée, incoercible : elle contraste avec la monotonie habituelle du visage. La mimique psycho-syncinétique est donc conservée ; seules peuvent manquer les expressions fines, démonstratives, symboliques, accompagnant la pensée et les états affectifs peu intenses, expressions volontaires ou automatiques par habitude.

La dissociation psycho-syncinétique existe, mais en sens inverse, comme nous allons le voir à propos du rire et du pleurer spasmodiques qui sont des expressions outrées, exagérément conformes aux sentiments qui les font naître.

Le rire et le pleurer spasmodiques sont des expressions réflexes psycho-syncinétiques, qu'il est parfois difficile de séparer, même dans leur description, et qui ne diffèrent d'un malade à l'autre que par leur intensité.

Il s'agit d'un processus convulsif, plus ou moins intense, plus ou moins prolongé, semblable à lui-même, d'une contraction des muscles de la face, surtout des muscles péri-buccaux, transformant subitement la physionomie.

Des secousses expiratoires surviennent, par saccades, accompagnées de sons, parfois à peine perceptibles du fait des troubles de la phonation, d'autres fois graves ou aigus ; les convulsions des muscles expirateurs, s'opposant à la dilatation du thorax et faisant échec au diaphragme, aboutissent à la suffocation ; alors se produit une inspiration plus ou moins bruyante, profonde, puis une reprise des secousses expiratoires, et ainsi souvent plusieurs fois de suite. La contraction des muscles de la face persiste aussi intense, jusqu'à

la fin de l'accès. Les yeux ne larmoient pas ; mais de la bouche démesurément ouverte, la salive s'écoule.

Il est rare que l'expression du rire et du pleurer spasmodiques se généralise et s'étende au corps tout entier : soulèvement et abaissement des épaules, flexion et redressement du tronc, agitation désordonnée des bras et des jambes ; ce que l'on observe du côté du corps, c'est un certain degré d'hypertonie et non une activité cinétique.



FIG. 3. — Mor., obs. 42.
Rire spasmodique.

Le rire et le pleurer spasmodiques s'accompagnent de modifications vaso-motrices de la face et de manifestations viscérales, tachycardie en particulier.

Le retentissement sur la vessie est rare : toutefois chez un de nos malades (obs. 72) le pleurer spasmodique déclenche un besoin d'uriner si impérieux que le malade perd ses urines dans son pantalon ; il en est d'ailleurs de même des émotions qui ne s'accompagnent pas de pleurer spasmodique.

La physionomie est d'ordinaire différente dans le rire et dans le pleurer : il en est ainsi chez Mor... (fig. 3 et 4) : les détails de l'expression mimique sont nets ; bien différente est l'expression de la

bouche et des yeux dans le rire et dans le pleurer ; l'analyse de ces expressions mimiques complexes a été dirigée et vérifiée à chaque pas par l'étude des chronaxies, grâce aux recherches de M. le Dr Bourguignon : la chronaxie permet en effet de classer les muscles de la face en groupes fonctionnels, et les muscles d'une même région, qui ont la même chronaxie, sont synergiques du même mouvement (Bourguignon).

Or il se trouve que les muscles, qui se contractent dans le rire,



FIG. 4. — Mor., obs. 42.
Pleurer spasmodique.

sont les muscles à grande chronaxie : portion orbitaire de l'orbiculaire des paupières, grand zygomatique, élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, transverse du nez ; tous ces muscles sont les muscles à grande chronaxie, dans l'ensemble élévateurs des traits (la portion orbitaire de l'orbiculaire des paupières a surtout pour action d'attirer la joue en haut et en dedans, de soulever et de gonfler la paupière inférieure). Les muscles qui se contractent dans le pleurer sont au contraire les muscles à petite chronaxie : sourcilier, portion palpébrale de l'orbiculaire des paupières, carré du menton, houppe du menton, triangulaire des lèvres ; tous ces muscles sont des abaisseurs des traits (la portion palpébrale de

l'orbiculaire des paupières a pour action l'occlusion des paupières, surtout par abaissement de la paupière supérieure); dans le pleurer certains muscles éleveurs se contractent également, avec une intensité moindre : grand zymogatique, releveur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez; ces muscles à grande chronaxie ont en effet des faisceaux à petite chronaxie; par ces faisceaux, ils deviennent synergiques des abaisseurs.

Il est des cas où la distinction entre l'expression du rire spasmo-

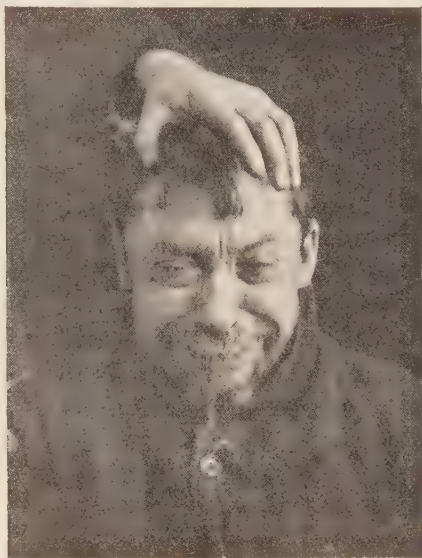


FIG. 5. — Mart., obs. 47.

Mimique spasmodique indécise; en réalité, il s'agit du pleurer spasmodique.

dique et celle du pleurer n'est pas facile, d'après le seul aspect de la physionomie; en effet, ainsi que l'écrivit Dupré : « il n'est pas exceptionnel de constater des mélanges physionomiques, par transformation ou coïncidence, au milieu desquels on peut reconnaître des expressions intermédiaires ou contradictoires entre le facies qui rit et le facies qui pleure ».

Ces mélanges physionomiques sont notés par divers observateurs : dans les portraits du malade de Bernard Cöttinger (236) la contraction spasmodique met du pleurer dans le rire.

Chez l'un de nos malades (fig. 5) l'expression du pleurer domine,

mais n'est pas pure ; si l'on considère isolément l'expression des yeux légèrement entr'ouverts, et l'expression de la bouche dont les commissures sont fortement attirées en dehors et en haut, on trouve quelques détails qui mettent du rire dans le pleurer.

L'association des mouvements qui sont propres à l'expression du rire et du pleurer donne une physionomie étrange, qui s'éloigne d'autant plus de la vérité que ces mouvements expressifs sont plus énergiques. Mais si l'observateur est parfois incertain sur la nature de l'expression mimique (nous avons éprouvé maintes fois cette incertitude avec Mart..., obs. 47), le malade sait parfaitement qu'il rit ou qu'il pleure : la contraction spasmodique des muscles du visage n'est pas pour lui une simple grimace qui n'exprime rien de précis ; si l'expression mimique manque de netteté, par ailleurs la réaction est parfaitement équilibrée et cohérente, avec manifestations vasomotrices et viscérales, et état psychique particulier.

Le rire et le pleurer spasmodiques sont provoqués par des excitations psychiques affectives, d'origine extéroceptive en règle générale ; mais ici la psychoréflexivité est vive, il y a exagération malade de l'émotivité, tendance aux explosions émotionnelles sous l'influence des excitations psychiques les plus légères.

Par une excitation psychique appropriée, par suggestion, en particulier en mimant le rire ou la tristesse, on parvient sans aucune difficulté à provoquer le rire ou le pleurer, parfois même chez le malade, successivement ; on peut faire passer le malade du rire au pleurer et vice versa, sans aucune transition.

Souvent il suffit d'entrer dans la salle, de se diriger vers le malade, de lui parler, en somme d'attirer son attention et d'éveiller son idéation pour déclencher le rire ou le pleurer spasmodiques ; dans ces cas, où l'excitation psychique extéroceptive est pour ainsi dire neutre, la réaction est toujours la même, rire ou pleurer, selon le ton affectif habituel du malade : celui-ci réagit avec sa personnalité particulière ; il existe une véritable idiosyncrasie personnelle d'émotion et d'expression : « Tournez votre main et je rirai », avait une de nos malades.

Il n'est pas facile dans ces cas d'établir une relation entre les excitations extérieures et les états de conscience provoqués : les conditions physiologiques des émotions diffèrent des conditions physiologiques des sensations : elles sont plus complexes.

Un de nos malades, Ponc... (obs. 98) rit dès qu'on s'approche de lui. On l'interroge à ce sujet : tout d'abord il qualifie son rire de

grimace, puis il avoue que l'expression de son visage correspond bien au rire ; lorsqu'il est seul avec ses pensées, même si celles-ci sont gaies, il ne rit pas ; mais dès qu'il sait qu'on l'observe, le rire se déclenche ; il se rend compte du ridicule de cette réaction excessive ; il craint ce ridicule, et dès que la présence d'un spectateur éveille en lui cette crainte, le rire le gagne, et si l'on continue à le regarder, le rire s'amplifie, devient incoercible. Si la personne est étrangère, il pense que celle-ci est au courant de ses expressions mimiques intempestives.

La crainte du rire semble seule à l'origine de son rire ; on ne peut même invoquer le côté comique possible de la personne qui l'observe, puisque l'affaiblissement considérable de sa vue ne lui permet pas une perception distincte ; il parvient à calmer son rire, en masquant la partie inférieure de son visage, en se mouchant par exemple, lorsqu'il devine qu'on s'approche de lui : « Je ne rirais pas, nous dit-il, si un écran était interposé entre mon visage et les regards. »

Un autre malade, Le Goup... (obs. 74), cache sa figure dans son oreiller pendant chaque visite pour ne pas rire ; lors de l'examen médical, en présence d'une nombreuse assistance, tant qu'il marche en tournant le dos aux spectateurs il se comporte bien, mais, à peine a-t-il fait demi-tour, qu'il éclate de rire.

Il ressort de ces faits que l'idée du rire facile, est l'élément principal, prépondérant, du rire spasmodique, comme l'idée de rougir est celui de l'érythrophobie ; le souvenir d'une attitude antérieure dans les mêmes circonstances suffit à reproduire cette attitude, d'autant plus que celle-ci est redoutée ¹.

Dans tous les cas la mimique est psychosyncinétique ; il ne semble pas possible de provoquer directement le rire spasmodique par des causes purement mécaniques : chatouillement eutané, excitation des muscles du rire ; le rire spasmodique, déclenché à la suite des réflexes d'automatisme des membres, comme dans le cas de Marinesco, ne doit pas être considéré pour autant comme un phénomène d'automatisme bulbaire, un phénomène pseudo-affectif.

La recherche du rire par excitation périphérique est en effet troublée par des excitations psychiques intercurrentes, qui viennent

1. C'est là un phénomène que l'on observe fréquemment chez l'enfant ; nous avons souvenir d'un enfant qui pleurait facilement, pour un rien ; et comme il ne parvenait pas à surmonter cette faiblesse, il suffisait de lui rappeler celle-ci, pour provoquer à coup sûr ses pleurs, et pour cela le meilleur moyen était de l'appeler « Chichi », onomatopée qu'il reconnaissait aussitôt.

influer sur le comportement du malade ; le rire n'est pas provoqué directement par l'excitation périphérique, mais par certains rapports complexes entre celle-ci et l'état psychique concomitant habituel en pareilles circonstances.

Le rire par excitation périphérique, même chez les pseudo-bulbaires, n'est pas un réflexe absolu, mais doit être considéré comme un réflexe conditionnel.

Le rire et le pleurer spasmodiques sont donc toujours provoqués, semble-t-il, par une excitation psychique affective : celle-ci, considérée en elle-même, est souvent insignifiante, et parfois il y a, tout au moins en apparence, contradiction entre l'excitation psychique et la réaction mimique : notre malade, Le Goup... (obs. 74), assistant à un enterrement à l'église, est pris de rire spasmodique durant la cérémonie religieuse et s'en étonne ; depuis, craignant de rire, il n'ose retourner à l'église, ou en général dans les endroits où l'on ne doit pas rire ; là encore c'est la crainte de rire, qui déclenche le rire, et non pas le côté réellement pénible de la situation ; le malade sait qu'il ne peut contenir ses réactions mimiques gaies, surtout lorsque celles-ci sont ridicules, contrastant avec les circonstances présentes : une telle pensée ne manque pas de provoquer l'expression redoutée.

Duchenne de Boulogne dans son livre *Le mécanisme de la physiologie humaine* rapporte l'observation d'un homme atteint d'affection cérébrale : « Il avait été frappé d'une apoplexie très légère ; ses facultés intellectuelles étaient restées intactes, mais son caractère jadis très ferme, s'était tellement affaibli, qu'il pleurait à tout propos, lorsqu'il éprouvait des sensations agréables, comme sous l'influence d'impressions contraires. A la vue d'un ami ou d'une personne qui lui plaisait, sa bouche et son œil souriaient d'abord, mais aussitôt, la courbure de la ligne naso-labiale donnait à la physionomie l'expression du pleurer et ensuite ses yeux se remplissaient de larmes. Il en sentait le ridicule et malgré tous ses efforts, il en venait à pleurer à chaudes larmes, après avoir passé par tous les degrés du pleurer ».

La nature des expressions mimiques des pseudo-bulbaires dépend moins du ton affectif de l'excitation psychique, que des tendances particulières de chaque malade.

Au début du rire et du pleurer il y a relation entre l'état affectif du malade et l'expression mimique, mais le jeu moteur prenant un développement inaccoutumé et se prolongeant outre mesure, souvent s'établit un contraste émotionnel, l'état affectif du malade ne corres-

pond plus à l'expression de sa physionomie. Déclenchée sous l'influence d'une impulsion première, la mimique spasmodique persiste par véritable induction motrice, la matière s'obstine et fait dégénérer en automatique l'activité de l'âme, elle solidifie en grimaces durables les expressions habituellement mouvantes de la physionomie.

Au cours d'un accès de rire ou de pleurer souvent les malades « marquent leur gêne et leur impatience par des gestes de dénégation, destinés à faire comprendre que leur état d'âme n'est nullement associé à leur expression » (Dupré) ; ils souffrent réellement de cette disposition au rire et au pleurer à l'excès, dont ils sentent profondément le ridicule : « Ce qui m'ennuie le plus, dit un malade d'Halipré, c'est de rire et de pleurer sans raison, c'est bête, je le sais bien, mais c'est plus fort que moi ».

Une de nos malades, dont les mictions sont impérieuses et fréquentes, s'exprime de façon plus significative encore : « Je pleure comme je pisse », montrant ainsi le peu de cas qu'elle fait de ses expressions émotives.

Les malades, tout en se rendant parfaitement compte du caractère intempestif de leurs expressions mimiques, ne parviennent pas à les interrompre volontairement : certains usent de subterfuges : plusieurs de nos malades mettent fin à leur rire ou à leur pleurer incoercibles, en s'isolant dans une chambre voisine ; là, ils redeviennent impassibles ; le rire et le pleurer sont en effet exceptionnels, lorsque le malade est isolé, seul avec ses pensées. D'autres font cesser leur pleurer spasmodique en le transformant d'eux-même en un rire, plus facile à juguler sans doute. L'influence des modifications de l'état affectif, provoquées par le côté comique de l'expression exagérée, intervient pour une grande part dans cette transformation. C'est d'ailleurs un procédé employé souvent par l'entourage des malades sujets au pleurer spasmodique ; comme nous l'avons vu, il est en effet facile de faire passer le malade du pleurer au rire spasmodique. Ni l'entourage, ni le malade lui-même ne s'en laissent imposer par ces manifestations mimiques ; le plus beau pleurer spasmodique n'est pris au sérieux par personne : avec son exagération, son inadaptation, il est même comique et provoque le rire, et le rire de l'entourage ne manque pas de modifier l'expression mimique du pseudo-bulbaire.

Déjà Duchenne de Boulogne avait noté ce fait : « ces expressions du pleurer provoquent souvent le rire, tant elles donnent à l'homme un air niais et ridicule ». La figure 4 est un exemple frappant. Il s'agit d'une mimique vaine, absurde, décapitée, en un mot d'une mimique

automatique, non adaptée, toujours la même, quel qu'en soit le point de départ.

Le pleurer spasmodique est en effet comique, selon la conception de Bergson : il n'y a d'essentiellement risible que ce qui est automatiquement accompli, que ce qui se dérobe à notre conscience : « Une personne n'est ridicule que par quelque chose qui vit sur elle, sans s'organiser avec elle, à la manière d'un parasite ».

« Une émotion est dramatique, communicative, quand tous les harmoniques y sont donnés avec la note fondamentale. C'est parce que l'acteur vibre tout entier que le public pourra vibrer à son tour ; au contraire, dans l'émotion qui nous laisse indifférents et qui deviendra comique, il y a une raideur qui l'empêche d'entrer en relation avec le reste de l'âme où elle siège ».

Comment se mettre à l'unisson avec un pseudo-bulbaire, qui n'est pas à l'unisson avec lui-même.

Combien sont différents le rire et le pleurer rigides des parkinsoniens, lents, silencieux, incomplets ; le pleurer rigide est un spectacle des plus pénibles.

La dissociation psychomotrice dans l'expression des émotions des pseudo-bulbaires, le contraste émotionnel secondaire, ne sont guère en faveur de la théorie des émotions de Lange et de James, d'après laquelle l'émotion n'est que la conscience de tous les phénomènes organiques, externes ou internes, qui succèdent immédiatement à la perception ou à la représentation ; une émotion différerait d'une autre émotion, suivant la quantité ou la qualité de ces phénomènes organiques, suivant leurs combinaisons diverses.

Nous n'avons pas l'intention d'entreprendre ici la critique de cette conception, mais nous ne pouvons nous empêcher de lui opposer nos constatations. Voilà des sujets qui, à la suite d'une impulsion psychique, le plus souvent insignifiante, présentent des expressions mimiques intenses et prolongées, avec phénomènes vaso-moteurs, circulatoires et respiratoires, et qui n'éprouvent aucunement le sentiment correspondant à l'expression de leur physionomie ; souvent même ces réactions mimiques excessives font naître secondairement un sentiment contraire, et il est fréquent de voir des malades faire cesser leurs pleurs par le rire ou pleurer d'avoir ri.

Les manifestations organiques des émotions peuvent donc exister sans la conscience de ces émotions. Il est d'ailleurs difficile d'admettre que les expressions mimiques, presque uniformes chez les pseudo-bulbaires, soient à la base des émotions sentiments, variables et

nombreuses ; le corps des pseudo-bulbaires ne peut être comparé à une « table d'harmonie » ; le jeu moteur est presque constamment identique à lui-même.

Quant aux phénomènes somatiques vaso-moteurs, circulatoires et respiratoires dont le rôle est primordial pour James, ils ne sont que le composant physique de l'émotion choc, instinctive, univoque, variable seulement dans son intensité.

Tout au plus peut-on admettre que les expressions corporelles sont les principales traces des émotions qui persistent dans la mémoire ; elles transforment en effet quelque chose d'abstrait en quelque chose de concret et permettent ainsi le souvenir.

Le retentissement émotif dans la conscience des expressions corporelles volontaires s'explique alors par les associations anciennes entre ces expressions et les états émotifs corrélatifs : si une attitude mélancolique engendre la tristesse, c'est qu'elle oriente vers les pensées tristes dont notre mémoire n'est jamais dépourvue.

Grasset (139) a émis une théorie éclectique fort schématique : il distingue deux groupes de malades :

Les uns dont les centres corticaux sont primitivement altérés, ont des émotions morbides et pleurent parce qu'ils sont tristes.

Les autres, dont les centres basilaires de la région opto striée sont primitivement atteints, ont des expressions émotives morbides et sont tristes parce qu'ils pleurent.

Ces expressions émotives primitives, Grasset les considère comme des syncinésies, des mouvements associés, des crises convulsives de la mimique émotive ; mais sont-elles réellement primitives ?

Voici les faits observés par Grasset : « Sans motif psychique, sans émotion, sans idée triste, la crise éclate parfois dès qu'on regarde un peu fixement la malade, dès qu'elle s'aperçoit qu'on s'occupe d'elle ; en tout cas on provoque inmanquablement la crise, si on lui parle ou surtout si on lui fait faire un effort ou un mouvement particulièrement avec ses membres paralysés ».

Peut-on nier dans ce cas jusqu'à la possibilité d'un motif psychique ? Nous ne le pensons pas.

Les deux ordres d'éléments constitutifs de l'émotion, éléments physiologiques et éléments psychologiques, nous semblent irréductibles les uns aux autres ; Ribot s'exprime ainsi à ce sujet ¹ : « Selon moi il y aurait un grand avantage à éliminer de la question toute notion

1. *Psychologie des sentiments*, p. 113.

de cause et d'effet, tout rapport de causalité, et à substituer à la position dualiste une conception unitaire ou monistique. Chaque espèce d'émotion doit être considérée de cette manière : ce que les mouvements de la face et du corps, les troubles vaso-moteurs, respiratoires, sécrétoires expriment objectivement, les états de conscience corrélatifs que l'observation interne classe suivant leurs qualités l'expriment subjectivement : c'est un seul et même événement traduit dans deux langues ».

Chez les pseudo-bulbaires la traduction musculaire de la moindre émotion est bruyante, s'éloigne rapidement du texte initial qu'elle amplifie, et aboutit finalement au contre-sens.

Comment expliquer ce trouble ?

Adressons-nous d'abord à l'anatomie pathologique :

Strümpell l'attribue à une lésion destructrice de la couche optique altérant son pouvoir inhibiteur.

Pour Bechterew, la couche optique est le centre des mouvements affectifs, et elle n'entre en jeu que grâce à l'abolition du pouvoir inhibiteur de l'écorce.

Brissaud incrimine une lésion des noyaux gris au voisinage du segment antérieur de la capsule interne, lésion laissant intacte la couche optique et ne détruisant pas complètement la capsule interne. Mais d'après les statistiques établies par Tilney et Morrisson (320), dans un tiers des cas on constate du rire et du pleurer spasmodiques sans qu'on trouve à l'autopsie des lésions des noyaux gris, tandis que dans la moitié des cas des lésions des noyaux gris ces symptômes sont absents ; le rire et le pleurer spasmodiques paraissent donc exister en dehors de toute atteinte du corps strié ; il en est ainsi dans plusieurs de nos cas anatomo-cliniques.

Une constatation anatomique, quoique toute négative, nous paraît plus importante, c'est que le rire et le pleurer spasmodiques manquent dans les cas où l'écorce cérébrale seule est altérée.

Goldstein (135), qui signale ce fait, conclut que les altérations des noyaux striés interviennent dans la production du rire et du pleurer spasmodiques.

Souques oppose la paralysie pseudo-bulbaire corticale, où dominent les troubles intellectuels, ceux de la phonation et ceux de la motilité volontaire, et la paralysie d'origine centrale, où l'on observe surtout des troubles de la mimique expressive, associés à des troubles de la déglutition.

Ch. Foix (106) remarque dans ses cas de diplégie faciale d'origine

corticale l'absence ou la moindre importance du rire et du pleurer spasmodiques : « peut-être y a-t-il là un élément diagnostique entre ces variétés de diplégies par lésions cortico-sous-corticales et celles qui relèvent de lésions centrales (strio-capsulaires) ».

L'absence de rire et de pleurer spasmodiques semble en effet constante chez les pseudo-bulbaires avec diplégie cérébrale.

Magnus (214), Barlow (17) notent chez leurs malades la persistance du sourire involontaire.

Oulmont, Rosenthal, Raymond et Artaud, Grasset, Tournier ne parlent pas de la mimique réflexe de leurs malades sans doute parce que celle-ci n'est pas modifiée, et en particulier n'est pas exagérée.

Chez ceux de nos malades présentant une diplégie faciale cérébrale, le sourire réflexe est conservé, mais ne revêt jamais le caractère spasmodique.

Dans ces cas de diplégie faciale cérébrale avec paralysie volontaire complète et atonie des muscles de la face, de la langue, du pharynx et des masticateurs, les mouvements automatico-réflexes, le rire et le pleurer en particulier, sont conservés, mais ils ne sont jamais exagérés, spasmodiques, incoercibles ; cela tient sans doute à l'atonie considérable des muscles.

Chez les pseudo-bulbaires avec rire et pleurer spasmodiques, qui sont les plus couramment observés, les muscles ne sont que parésiés et surtout ils sont hypertoniques, et, comme nous le verrons plus loin, il existe une hyperexcitabilité musculaire. C'est cette hyperexcitabilité, cet état paréto-spasmodique des muscles qui, à notre sens, explique l'exagération et la prolongation des expressions mimiques, mais en partie seulement ; il est fréquent d'observer, accompagnant le rire ou le pleurer, un clonus du maxillaire inférieur.

Il faut faire intervenir l'affaiblissement de l'action modératrice, inhibitrice de l'écorce : il s'agit là d'un phénomène de libération. Le jeu musculaire, mal assujéti au contrôle cortical, se développe outre mesure. C'est par son activité volontaire que l'écorce joue son rôle inhibiteur ; or cette activité est diminuée chez les pseudo-bulbaires. Ces deux conditions sont nécessaires : à elle seule la perte de l'activité volontaire de l'écorce n'entraîne pas l'apparition du rire et du pleurer spasmodiques¹ : il en est ainsi dans les cas de diplégie faciale

1. Le fou rire, rire spasmodique des sujets normaux, s'observe fréquemment chez l'enfant, et parfois chez l'adulte, à la suite d'une forte excitation psychique et grâce à une augmentation de l'irritabilité réflexe, manifeste surtout dans la fatigue (Féré).

cérébrale où la paralysie volontaire est complète et s'accompagne d'atonie musculaire.

L'hypertonie et l'hyperexcitabilité musculaires jouent le principal rôle : l'état paréto-spasmodique des muscles est surtout marqué chez les pseudo-bulbaires strio-pyramidaux, mais il existe également chez les pseudo-bulbaires protubérantiels (Dufour et Thiers) (90).

Point n'est besoin de chercher à tout prix un centre des mouvements d'expression des émotions, dans les couches optiques ou les corps striés. Le point de départ de ces mouvements est psychique.

Les lésions des voies cortico-bulbaires, en un point quelconque, à condition qu'elles soient bilatérales, tenant sous leur indépendance l'état paréto-spasmodique des muscles, nous semblent suffisantes, associées à la diminution de l'activité volontaire de l'écorce, pour comprendre la physio-pathologie du rire et du pleurer spasmodiques.

LA MOTILITÉ VOLONTAIRE ET RÉFLEXE FACIO-LINGUO-PHARYNGO-MASTICATRICE

L'examen détaillé de la motilité volontaire, réflexe et automatique des muscles de la face, de la langue, du pharynx, des masticateurs va nous permettre de mieux comprendre le mécanisme des troubles fonctionnels caractéristiques de la paralysie pseudo-bulbaire : troubles de la voix, de la déglutition et de la mimique.

Chez la plupart des pseudo-bulbaires la motilité volontaire n'est pas abolie, mais seulement amoindrie, gênée par la parésie des muscles et plus encore peut-être par leur hypertonie ; souvent d'ailleurs les mouvements volontaires élémentaires sont relativement bien conservés, alors que les fonctions dont ils sont les constituants sont nettement troublées.

Les mouvements de la face sont à peu près normaux dans le domaine du facial supérieur, il n'en est pas de même dans le domaine du facial inférieur ; la motilité des lèvres est troublée : difficulté des grimaces unilatérales ; le malade souffle sans force, sans arrondir les lèvres ; il est facile d'étudier la résistance des lèvres par la pression sur les joues gonflées d'air.

L'examen des réflexes met en évidence la spasmodicité latente des muscles de la face : le réflexe naso-palpébral est vif, parfois prolongé ou avec trépidation des paupières ; le réflexe de l'orbiculaire buccal de Toulouse et Vurpas n'existe pas normalement chez l'adulte ; or il est à peu près constant chez les pseudo-bulbaires et souvent même très vif ; la percussion de la lèvre supérieure sur la ligne médiane provoque une contraction brusque de l'orbiculaire avec fermeture de la bouche et avancée des lèvres, d'où le nom du phénomène de la moue ; parfois il se produit un véritable spasme péri-buccal avec contraction des peauciers du cou. Le grattage de la muqueuse des lèvres peut déterminer la rétraction de l'angle de la bouche du côté excité. Ce réflexe est dû à une hyperexcitabilité musculaire ¹.

1. Il ne doit pas être confondu avec le réflexe buccal apparaissant précocement.

La contraction de la face est parfois déterminée par pincement de la peau, par piqûre de la muqueuse nasale et même par excitation de la muqueuse palatine (Laehr et Henneberg) ; Perrero (250) a observé la contraction réflexe du facial inférieur du côté opposé à celui où a lieu l'excitation du voile.

Les muscles de la face peuvent même être le siège de spasmes spontanés : Souques, Casteran et Baruk (307) rapportent l'observation d'un pseudo-bulbaire, qui présente fréquemment, parfois plusieurs fois par minute, un spasme bilatéral de la face et du cou. Ce spasme semble se produire indépendamment de toute cause extérieure et n'est pas favorisé par les émotions ; il est d'ailleurs le plus souvent inconscient ; toutefois le malade peut par la volonté, le suspendre quelques minutes, mais cet arrêt est presque toujours passager ; et les auteurs ajoutent : « Nous pensons que ce spasme est en rapport avec les lésions de la paralysie pseudo-bulbaire : il n'est pas sans analogie avec le rire et le pleurer spasmodiques. »

Les deux phénomènes sont pourtant différents l'un de l'autre : le rire et le pleurer spasmodiques ont un point de départ psychique et mettent en jeu des groupes musculaires particuliers, qui donnent à la physionomie une expression mimique, alors que les spasmes de la face, dus à la contraction en masse des muscles, ne sont que des grimaces.

Les muscles masticateurs sont d'ordinaire relativement indemnes : force très suffisante, pas d'atrophie.

Le réflexe masséterin est vif, exagéré, parfois sa recherche déclenche un clonus du maxillaire inférieur.

Les mouvements de la langue sont plus ou moins limités, en particulier les mouvements de la pointe et des bords ; les mouvements d'ensemble : protraction, claquement contre la voûte palatine, sont mieux conservés ; on ne note ni atrophie, ni fibrillations.

Le voile du palais peut être légèrement tombant et l'émission des voyelles ne provoque qu'un relèvement incomplet, parfois asymétrique ; mais bien souvent sa motilité est à peu près conservée. Quoi qu'il en soit de la motilité, le réflexe du voile est en règle générale aboli ou diminué d'une façon manifeste : on le recherchera en excitant le voile, à droite et à gauche, à plusieurs reprises, avec une feuille de

cement, chez le fœtus : occlusion de la bouche par excitation légère des lèvres, de la langue, et même du menton et des joues ; il s'agit d'une réaction instinctive, début de succion ou de déglutition.

papier roulé ; il importe, pour effectuer cette recherche dans de bonnes conditions, de ne pas déprimer la base de la langue, pour ne pas provoquer des réactions surajoutées.

Cette abolition du réflexe velo-palatin est de constatation ancienne : « le voile du palais a son aspect normal, mais on peut le toucher et même le saisir avec les doigts sans provoquer de réflexe » (Lépine) ; mais elle n'est pas unanimement admise : c'est ainsi que Grasset note la conservation des réflexes de la luette et du voile chez un pseudo-bulbaire, et pense que son abolition est caractéristique de la maladie de Duchenne de Boulogne ; nous avons toujours constaté l'inverse. Le réflexe pharyngien est parfois diminué et même aboli, mais le plus souvent il persiste : l'excitation mécanique de la paroi postérieure du pharynx provoque une sensation nauséuse et une contraction du voile et des muscles constricteurs supérieurs du pharynx. Nous n'avons constaté l'abolition complète du réflexe pharyngien que dans douze cas.

L'abolition du réflexe velo-palatin n'est pas plus en rapport avec les altérations de la sensibilité, qu'avec les troubles de la motilité, contrairement à ce que croyait Halipré. La voie centripète du réflexe du voile est libre (la contraction réflexe des muscles de la face par excitation du voile (Perrero) en est une preuve) ; il n'existe d'ailleurs aucun trouble de la sensibilité du voile. La parésie légère du voile est insuffisante à expliquer la disparition du réflexe ; celui-ci persiste d'ailleurs dans la maladie de Duchenne de Boulogne, où la paralysie du voile est plus marquée. Le réflexe velo-palatin se comporte comme les réflexes cutanés abdominaux, les réflexes crémas-tériens et peut-être les réflexes plantaires en flexion (selon la conception de Knapp), qui sont abolis lorsque les voies cérébro-spinales descendantes sont touchées. Le réflexe cornéen serait également à rapprocher de ces réflexes cutanés, qui ont une origine corticale ¹. Ces réflexes cutanés proprement dits, doivent être séparés des réflexes cutanés dits de défense ou d'automatisme, ainsi que l'ont montré Jendrassik et surtout Van Gehuchten ; les réflexes cutanés dits de défense ou d'automatisme ont un trajet entièrement médullaire, persistent et sont même exagérés lorsque les voies cérébro-spinales descendantes sont atteintes.

1. MM. G. Guillaïn, Alajouanine et Darquier, *Considérations diagnostiques à propos d'un cas d'endothéliome de la région rolandique basse. La valeur sémiologique de l'abolition du réflexe cornéen dans les syndromes corticaux.* R. N., 1927, II, p. 731.

La persistance du réflexe pharyngien chez les pseudo-bulbaires s'explique si on fait rentrer celui-ci dans le groupe des réflexes cutanés dits de défense ou d'automatisme.

Nous reprendrons ailleurs, plus longuement, l'étude de ces réflexes cutanés.

Une parésie des deux cordes vocales ou d'une seule vient souvent expliquer les troubles dysphoniques : G. Lévy (189) constate celle-ci dans 3 cas sur 6. Cette parésie est d'ailleurs le plus souvent légère, difficile à apprécier à l'examen laryngoscopique ; mais son existence peut être affirmée cliniquement puisqu'il existe des troubles dysphoniques. L'examen laryngoscopique, pratiqué chez plusieurs malades, n'a révélé qu'une légère parésie des cordes vocales dans deux cas (obs. 40 et 41).

Tels sont les troubles de la motilité bucco-faciale, que l'on observe chez la plupart des pseudo-bulbaires. Mais il est des cas particuliers, rares d'ailleurs, où les troubles sont différents : il ne s'agit plus d'un état paréto-spasmodique des muscles, où la parésie et l'hypertonie sont modérées et d'importance à peu près égale.

Chez certains pseudo-bulbaires l'hypertonie des muscles de la face acquiert peu à peu une telle intensité, qu'elle supprime, ou à peu près, les mouvements volontaires jusque-là possibles.

Chez d'autres, les muscles de la face, de la langue, du pharynx, les masticateurs sont complètement paralysés et atones (diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cérébrale).

Chez un de nos pseudo-bulbaires (obs. 47) (fig. 2) l'hypertonie des muscles de la face s'accroît progressivement : modérée au début, elle atteint au bout de deux ans un degré tel, que les mouvements volontaires des lèvres sont presque nuls, en particulier lors des tentatives pour parler : les lèvres, tendues transversalement, à peine écartées restent immobiles. Les mouvements de la langue sont également limités ; le malade ne parvient à émettre que quelques sons faibles et inarticulés. Cette anarthrie est due à l'état parétique et surtout hypertonique des muscles de l'articulation ; elle est précédée pendant deux ans de dysarthrie : la voix est monotone, nasonnée, faible, semi-explosive, spasmodique ; l'articulation des consonnes est de plus en plus défectueuse, et la parole est difficile à comprendre ; le malade doit le plus souvent recourir à son crayon pour s'expliquer. C'est insidieusement que la dysarthrie pseudo-bulbaire s'est transformée en une anarthrie par hypertonie. Par ailleurs les yeux sont grand

ouverts et le front ridé. Les réflexes naso-palpébral, buccal et massétérin sont très vifs.

Nous avons observé un cas typique de paralysie pseudo-bulbaire avec paralysie volontaire complète et atonie des muscles de la face, de la langue, du pharynx et des masticateurs, mais avec conservation des mouvements automatico-réflexes ; ce cas est analogue à ceux rapportés par Ch. Foix avec ses élèves (106 et 108) et désignés par lui sous le nom de diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice, d'origine cortico-sous-corticale, terme plus précis que celui de diplégie faciale cérébrale. N'ayant pu pratiquer l'autopsie de ce malade, nous rapportons tous les détails neurologiques susceptibles de préciser la topographie des lésions, vraisemblablement corticales, comme dans les cas de Foix.

André Henr... (obs. 38), 35 ans, maçon, devient pseudo-bulbaire à la suite de plusieurs ictus.

Jusqu'au 30 juillet 1927, date du premier ictus, rien de bien particulier si ce n'est quelques troubles du caractère : hyperémotivité, irritabilité ; ceci depuis quelques mois seulement.

Le 30 juillet, le matin en se levant, après un éternuement, brusquement, sans perte de connaissance, hémiparésie droite ; la paralysie prédomine à la face et au membre supérieur, rendant l'écriture impossible ; le membre inférieur semble indemne ; la marche n'est gênée à aucun moment. Par ailleurs, le malade est incapable de prononcer une parole : il s'agit, semble-t-il, d'aphasie motrice pure ; sa femme insiste sur l'absence, à cette période, de troubles de la compréhension, de la mémoire et de la lecture ; elle lui faisait désigner les personnes présentes en écrivant leurs noms et en les lui donnant à lire. Cette aphasie motrice ne dure d'ailleurs qu'une dizaine de jours, peu à peu, la parole redevient possible, sans dysarthrie consécutive.

Vers la fin du mois d'août, à la suite d'une crise de colère provoquée par la turbulence de ses enfants, il est pris de vomissements répétés, et sa femme est d'emblée frappée par l'existence de troubles intellectuels : amnésie, désorientation dans le temps et dans l'espace, même dans l'intérieur de la maison.

C'est dans cet état que le malade entre à la Salpêtrière le 11 septembre 1927 : il se présente comme un aphasique de Wernicke. L'examen neurologique met facilement en évidence :

Des troubles de la dénomination de la plupart des objets.

Des troubles de la parole répétée.

Des troubles de la compréhension verbale : les ordres simples

sont correctement exécutés, mais les ordres plus compliqués (index sur l'oreille) le sont mal. L'épreuve des trois papiers n'est même pas ébauchée.

La lecture est impossible, le malade n'arrive pas à épeler les lettres.

L'agraphie est complète.

L'amnésie est profonde et étendue, portant : sur les faits vécus, récents ou anciens ; sur les notions didactiques (calcul élémentaire) ; sur les gestes : l'apraxie idéo-motrice est des plus nettes : le pied de nez et surtout le double pied de nez sont mal exécutés ; il en est de même du double anneau avec les doigts ou « du pigeon » avec les mains entrecroisées et animées de battements. Par contre il n'existe pas d'apraxie idéatoire.

L'hémi-parésie droite est au second plan et doit être recherchée :

La parésie faciale est fruste : réflexe de la face moins net à droite qu'à gauche ; contraction moindre du peaucier droit.

La parésie brachiale est caractérisée par une diminution nette de la force segmentaire, et des réflexes tendineux plus vifs qu'à gauche.

Au niveau du membre inférieur droit, la force segmentaire est à peu près conservée, mais il existe un clonus du pied et des réflexes tendineux un peu plus vifs qu'à gauche.

Le réflexe cutané plantaire est en flexion des deux côtés.

Les réflexes crémastériens et abdominaux sont normaux et de même intensité des deux côtés.

Le réflexe cornéen est aboli du côté droit, conservé du côté gauche. Il n'existe aucun trouble de la sensibilité objective ; aucun trouble de la coordination des mouvements ; aucun trouble de la phonation et de la déglutition. Les réflexes du voile et du pharynx sont conservés. La motilité oculo-palbébrale est normale ; le réflexe naso-palpebral est égal des deux côtés. On ne constate pas d'hémianopsie.

Par ailleurs, rien de bien anormal à l'examen somatique, et en particulier pas de troubles cardio-vasculaires : la tension artérielle est de 16-10 au Vaquez.

Une ponction lombaire pratiquée le 12 septembre donne les résultats suivants : tension du liquide céphalo-rachidien en position couchée : 25 ; albumine : 0 gr. 40 ; réaction de Pandy : positive ; réaction de Weichbrodt : négative ; réaction du benjoin : 00000022220000 ; réaction de Wassermann : H₈ dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

Malgré l'absence de tout signe de syphilis, le malade est mis

au traitement bismuthique (2 injections de Quinby par semaine).

Les différentes manifestations s'améliorent assez rapidement, en particulier l'aphasie de Wernicke et l'apraxie idéo-motrice, dont il ne reste plus que quelques séquelles lorsque le malade sort de l'hôpital le 22 septembre.

Dans la nuit du 1^{er} au 2 octobre, nouvel ictus, sans perte de connaissance, suivi d'une hémiparésie gauche prédominant au membre supérieur et à la face, avec impossibilité de parler et d'avaler quoi que ce soit.

Le malade ne peut ouvrir la bouche volontairement ; l'ouverture passive de la bouche est gênée par un trismus, d'ailleurs passager ; toute alimentation est impossible les premiers jours ; la salivation est abondante et incessante.

Le malade entre à nouveau à la Salpêtrière le 8 octobre.

Outre les séquelles de l'hémiparésie droite initiale : légère diminution de la force musculaire ; réflexes tendineux vifs, clonus du pied ; on constate une hémiparésie gauche d'apparition récente, à la suite du dernier ictus. Elle est des plus nettes, sans toutefois gêner la marche ; la force segmentaire est notablement diminuée, surtout au niveau du membre supérieur. Les réflexes tendineux sont encore plus vifs que du côté droit ; controlatéral des adducteurs par percussion de la rotule gauche ; clonus du pied et de la rotule ; réflexe plantaire en flexion ; réflexes crémastériens et abdominaux conservés ; le réflexe cornéen est aboli à gauche, alors qu'il est redevenu normal à droite. Il n'existe aucun trouble de la sensibilité objective ; aucun trouble de la coordination des mouvements ; aucun trouble des sphincters : si parfois le malade mouille ses draps, ce n'est pas par incontinence, mais du fait de sa maladresse, soit qu'il adapte mal l'urinal, soit qu'il le renverse.

L'étude de la motilité des muscles de la face, de la langue, du pharynx et des muscles masticateurs met en évidence l'existence d'une paralysie volontaire complète, avec persistance des mouvements automatico-réflexes.

Le visage est immobile, atone, les traits sont tombants, la dépressibilité rétro-maxillaire est nette ; les mouvements volontaires des muscles de la face sont impossibles, sauf ceux du frontal et du sourcilier qui sont conservés partiellement : le malade peut à peine plisser le front et froncer les sourcils ; mais il ne peut volontairement fermer les paupières, relever les ailes du nez ; il ne peut ni fermer les lèvres entr'ouvertes, ni les écarter plus qu'elles ne le sont, ni simuler le rire,

faire la moue ou gonfler les joues ; les mouvements de la mâchoire inférieure sont très réduits ; la langue est collée sur le plancher de la bouche, absolument inerte ; elle est largement étalée, molle, non atrophiée et sans fibrillations ; elle ne peut dépasser les arcades dentaires ; les mouvements de latéralité sont impossibles, et à plus forte raison le claquement contre la voûte palatine, ou l'incurvation des bords.

Cette paralysie labio-linguo-pharyngo-masticatrice rend impossible la mastication, la déglutition volontaire, la parole.

Durant les 10 premiers jours, les aliments doivent être directement poussés avec les doigts jusqu'à l'isthme du gosier, de façon à provoquer une déglutition réflexe ; pour boire le malade renverse la tête en arrière. La déglutition réflexe ainsi obtenue est d'ailleurs défectueuse : engouement fréquent et parfois rejet des liquides par le nez ; la salive ne peut être volontairement déglutie et s'écoule sans cesse par la bouche entr'ouverte. La parole est encore plus troublée et surtout elle l'est plus longtemps (la mastication est un acte moins cérébral que la parole) : d'abord impossibilité de prononcer un seul mot, puis au bout d'une quinzaine de jours le malade arrive à produire des sons inarticulés de tonalité variable ; les lèvres et la langue restent immobiles ; en approchant l'oreille des lèvres du malade, on ne distingue guère que les voyelles ; ces mots, sans consonnes, sont émis d'une voix faible, soufflée et nasonnée.

Il s'agit là d'aphonie, d'anarthrie par paralysie des muscles de l'articulation des mots, et non d'aphasie motrice.

La malade reste maître de ses mouvements respiratoires ; ceux-ci sont d'ailleurs exécutés à la place de la plupart des mouvements volontaires impossibles, montrant bien les efforts faits par le malade pour obtenir un résultat. Si les mouvements commandés se transforment en mouvements respiratoires, cela ne signifie pas que l'on a affaire à une apraxie faciale ou buccale, ou que le malade ne comprend pas ce qu'on lui demande ; pour montrer qu'il a bien saisi l'ordre de fermer les yeux, d'ouvrir la bouche ou de tirer la langue, il exécute ces mouvements à l'aide de ses doigts. Il parvient à imiter volontairement les diverses expressions : colère, orgueil, tristesse, pénitence, en suppléant à la déficience de la mimique faciale, par l'exubérance et la précision de ses gestes, par le port de la tête et son attitude générale ; il n'existe donc aucune apraxie idéo-motrice ; celle qui avait été constatée au début a disparu en une quinzaine de jours.

Si les mouvements volontaires sont supprimés, il n'en est pas de

même des mouvements automatiques et réflexes : l'occlusion volontaire des paupières est impossible, mais l'occlusion réflexe persiste : réflexe naso-palpébral, réflexe oculo-palpébral, réflexe d'éblouissement ; de même, occlusion des paupières pendant le sommeil : celui-ci est d'ailleurs plus long à obtenir, les paupières ne se ferment qu'au dernier moment ; lorsqu'il est l'heure de dormir, le malade ne peut protéger ses yeux contre la lumière de la salle et prévenir le sommeil. La mimique réflexe psychosyncinétique, le rire en particulier persiste, mais sans revêtir le caractère spasmodique.

Les bâillements sont fréquents et contrastent avec l'impossibilité pour le malade d'ouvrir la bouche volontairement.

Le réflexe massétéрин est normal. Le réflexe buccal n'existe pas. Le voile du palais se soulève lorsque le malade prononce la lettre A. La déglutition réflexe se produit de temps à autre, lorsque la salive arrive dans l'arrière-gorge. Le réflexe du voile est aboli, comme chez les autres pseudo-bulbaires ; le réflexe pharyngien est conservé. Peu à peu la paralysie volontaire des muscles de la face et de la bouche s'atténue.

Le 19 novembre, un nouvel examen neurologique montre une grosse amélioration, non seulement du côté des membres où il ne subsiste qu'une exagération des réflexes tendineux, mais encore au niveau de la face : le malade peut fermer les paupières, mais l'occlusion des paupières est passagère du côté gauche. Il peut ouvrir la bouche, tirer langue, mais il reste gêné pour siffler, gonfler les joues.

La préhension des aliments et la mastication sont à peu près correctes ; mais le malade s'engoue toujours fréquemment, surtout avec les liquides. Le malade parle à voix haute, la parole est compréhensible, mais la voix reste nasonnée et très dysarthrique, la plupart des consonnes n'étant pas prononcées.

Le malade est devenu un pseudo-bulbaire banal, avec toutefois quelques particularités sur lesquelles nous reviendrons plus loin, lors de l'étude des formes cliniques.

Il existe quelques observations analogues dans la littérature :

La première observation de paralysie pseudo-bulbaire, rapportée par Magnus (214), est un cas de ce genre, parfaitement étudié et décrit. De même les observations publiées par Tiling (319), Grasset (137), Tournier (323), Roth (280), Roux (283), et dernièrement par Foix (106 et 108), sous le nom de diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine corticale.

D'autres fois, et le plus souvent, la diplégie faciale est partielle,

laissant indemne les muscles innervés par le facial supérieur.

Il s'agit de paralysie labio-glosso-masticatrice d'origine cérébrale, ayant comme particularité d'être complète avec gros troubles de la parole et de la déglutition.

Un de nos malades (obs. 39) observé dans le Service de notre maître, M. le Dr Abrami, présente une paralysie de ce type. C'est un homme de 63 ans, probablement syphilitique, non hypertendu (14-9 au Vaquez).

A la suite d'un premier ictus en 1922, sans perte de connaissance, hémiplegie droite avec atteinte de la face, régressant d'ailleurs en grande partie sous l'influence d'un traitement spécifique (Quinby). Le 23 décembre 1927, à la suite d'un bâillement, impossibilité de refermer la bouche sans l'aide des mains (luxation de la mâchoire), paralysie faciale gauche, perte de la parole, grosses difficultés pour avaler.

A l'examen, en janvier 1928, on constate au niveau des membres, du côté droit : les séquelles, d'ailleurs frustes, de l'hémiplegie ancienne : légère raideur du membre inférieur droit pendant la marche ; quelques secousses cloniques du pied et de la rotule ; réflexes tendineux exagérés ; signe de Babinski ; phénomène des raccourcisseurs ; syncinésie de coordination dans les mouvements de flexion du membre inférieur ; contraction paradoxale du long supinateur par pincement de la peau du bras ou pression du biceps ;

Du côté gauche, peu de choses : réflexes tendineux un peu vifs ; réflexe cutané plantaire : gros orteil immobile, mais phénomène de l'éventail ; contraction du jambier antérieur par pincement de la peau du pied et de la jambe.

On ne constate pas de troubles sensitifs, si ce n'est une hyperesthésie diffuse. La diplégie faciale inférieure est asymétrique, paralysie incomplète à droite, complète à gauche ; d'où motilité volontaire des lèvres fort restreinte, alors que la mimique réflexe, telle que le rire, est normale ; elle ne revêt pas le caractère spasmodique. Le réflexe buccal, absent à gauche, est ébauché à droite. Les mouvements volontaires de la mâchoire inférieure sont également très limités, alors que de fréquents bâillements, avec ouverture démesurée de la bouche, aboutissent parfois à la luxation de la mâchoire, d'ailleurs facilement réductible. Le réflexe massétérein est faible.

La langue, largement étalée, sans fibrillations, est presque immobile dans l'intérieur de la bouche : en tout cas elle ne peut dépasser les arcades dentaires.

Le voile est flasque, tombant ; le réflexe vélo-palatin est aboli, le réflexe pharyngien est seulement diminué.

Cette paralysie des mouvements volontaires entraîne des troubles fonctionnels marqués : la préhension des aliments est défectueuse, les aliments retombent en partie hors de la bouche. La mastication, impossible les premiers jours, est réduite à quelques petits mouvements de la mâchoire inférieure, peu nombreux, car le malade se fatigue rapidement ; il est obligé de pousser les aliments avec le doigt jusqu'à l'isthme du gosier pour provoquer une déglutition réflexe ; celle-ci est d'ailleurs très troublée : engouement continu, et parfois rejet des liquides par le nez. La salive s'écoule abondamment au dehors.

La parole est complètement perdue : le malade se fait comprendre par geste ou par écrit ; il n'existe ni aphasie, ni apraxie.

Il en est ainsi durant tout le mois de janvier.

En février, le malade parvient à émettre des sons de tonalité variable et à chuchoter quelques mots, à peine articulés : seules les voyelles et les diphtongues sont articulées ; les consonnes sont presque toutes escamotées.

En mars, il arrive à prononcer, toujours très mal, 2 ou 3 mots à voix haute, mais aussitôt sa voix s'éteint et il ne peut que chuchoter les mots suivants, à moins d'un repos assez long : c'est là un exemple typique de voix pseudo-myasthénique, secondaire à une anarthrie par paralysie.

Le malade est de plus à bout de souffle après chaque mot et se fatigue ; aussi reste-t-il d'ordinaire silencieux, préférant écrire pour se faire comprendre.

Ces troubles, d'emblée au maximum après le second ictus, semblent donc en voie d'amélioration progressive.

De telles observations ne sont pas rares : rappelons celle de Oulmont rapportée par Lépine (185), celles de Thomas Barlow (17), de Rosenthal (278).

Nous n'avons pas d'examen anatomiques personnels, mais la clinique à elle seule nous permet presque à coup sûr de localiser les lésions. Dans la plupart des cas anatomo-cliniques de diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice, les lésions sont corticales et bilatérales : ramollissement bilatéral de l'extrémité inférieure de Fa et des extrémités postérieures de F₂-F₃ dans les cas de Tiling, Thomas Barlow, Rosenthal et Foix. Roth ne précise pas la topographie des lésions corticales.

Chez notre premier malade, André Henr... (obs. 38) on peut affirmer cliniquement l'existence d'un ramollissement bilatéral des centres moteurs corticaux de la face, de la langue, du pharynx et des masticateurs.

D'après l'observation clinique et l'expérimentation ces centres siègent dans le 1/3 inférieur de Fa¹. Cette localisation corticale des lésions explique parfaitement la disparition des mouvements volontaires, alors que les mouvements automatico-réflexes sont conservés, et la localisation ou la prédominance de la paralysie au niveau de la face.

L'atonie des muscles permet d'affirmer que les centres corticaux participent à l'innervation tonique : « il est tout à fait erroné, même en ce qui concerne les muscles de la face, de penser comme le font certains auteurs, que l'innervation volitionnelle seule appartient au cortex, l'innervation tonique appartenant aux voies extra-pyramidales » (Ch. Foix) (106).

Dans certains cas de diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice les lésions constatées ne sont pas corticales : le malade de Tournier présente un ramollissement bilatéral du segment externe du noyau lenticulaire et de la capsule externe, et pourtant l'observation clinique ne diffère aucunement des précédentes.

Dans les cas de paralysie glosso-labée complète, rapportés par Oulmont, les lésions siègent également dans les noyaux lenticulaires et la capsule externe.

D'après ces faits, la motilité volontaire des muscles de la face, de la langue, du pharynx et des masticateurs peut être supprimée isolément par des lésions bilatérales siégeant ailleurs qu'au niveau des centres corticaux, mais sans aucun doute au niveau des fibres de projection qui en partent.

1. Charcot et Pitres, *Revue de Médecine et de Chirurgie*, 1877, 1878, 1879, 1883.

Lépine, *Revue de Médecine et de Chirurgie*, 1882, p. 848.

CHRONAXIES DES MUSCLES DE LA FACE

Dans le but de préciser l'état des muscles de la face, nous avons demandé à M. Georges Bourguignon de mesurer leurs chronaxies.

« L'expérience montre, en effet, que la chronaxie est d'une sensibilité remarquable aux moindres troubles non seulement dans les neurones moteurs périphériques et les muscles, mais encore dans toutes les lésions du système nerveux central. »

« En règle générale, les écarts entre la chronaxie pathologique et la chronaxie normale sont beaucoup plus grands dans les lésions du neurone moteur périphérique que dans les lésions centrales. Les modifications de la chronaxie dans les lésions centrales sont du même ordre de grandeur que celles que l'on observe au niveau d'un système moteur périphérique modifié par la répercussion sur lui, de la lésion d'un neurone quelconque, moteur ou sensitif, en rapport fonctionnel avec lui. C'est-à-dire que les troubles moteurs d'origine centrale ne sont qu'un cas particulier de la loi générale de la répercussion. »

« Dans les lésions des voies motrices centrales, pyramidales et extrapyramidales, les répercussions ne s'observent que chez les malades qui ont de la contracture ou de la rigidité musculaire. »

« Dans les lésions centrales qui ne produisent aucune contracture, ni aucune rigidité, on n'observe aucune variation des chronaxies périphériques, qui restent normales »¹.

Ce qui nous importe c'est cette relation entre la chronaxie du point moteur musculaire et la tonicité du muscle. Elle nous permet de compléter l'étude des modifications fonctionnelles des muscles de la face.

Trois de nos pseudo-bulbaires seulement ont été examinés : les variations des chronaxies des muscles de la face sont partielles et légères, allant du simple au double ; mais elles n'en sont pas moins intéressantes et méritent d'être recherchées sur un plus grand nombre de malades. Nous nous proposons de continuer cette étude en colla-

1. Georges Bourguignon, *La chronaxie chez l'homme*. Masson, 1923.

boration avec M. Georges Bourguignon. Voici nos premiers résultats :

Mart... Jules, obs. 47 :

		Chronaxies normales
Portion palpébrale de l'orbiculaire de la paupière sup. (point moteur)	0σ 56	0σ 20
Portion palpébrale de l'orbiculaire de la paupière inf. (point moteur)	0σ 64	à 0σ 36
Portion orbitaire de l'orbiculaire de la paupière sup. (point moteur)	1σ 12	0σ 44
Portion orbitaire de l'orbiculaire de la paupière inf. (point moteur)	1σ 08	à 0σ 72
Grand zygomatique (point moteur inférieur)	0σ 56	0σ 44 à 0σ 72
Orbiculaire de la lèvre inférieure (point moteur)	0σ 32	0σ 20 à 0σ 36

La chronaxie des portions palpébrale et orbitaire de l'orbiculaire des paupières est à peu près double de la normale ; l'écart normal entre les chronaxies des deux portions est conservé.

Chez ce malade l'état paréto-spasmodique des muscles de la face est très accentué : voix spasmodique évoluant vers l'anarthrie par hypertonie ; rire et pleurer spasmodiques (fig. 2 et 5).

Bern..., obs. 16.

		Chronaxies normales
Portion palpébrale de l'orbiculaire de la paupière inférieure (point moteur) ...	0σ 64 à 0σ 68	0σ 20 à 0σ 36
Portion orbitaire de l'orbiculaire de la paupière inférieure (point moteur) ...	0σ 96	0σ 44 à 0σ 72
Frontal (point moteur)	0σ 48	0σ 44 à 0σ 72
Grand zygomatique : point moteur inf. .	0σ 44 à 0σ 48	0σ 20 à 0σ 36
— point moteur sup. .	0σ 68	0σ 44 à 0σ 72
Orbiculaire de la lèvre inférieure	0σ 28	0σ 20 à 0σ 36

La chronaxie des portions palpébrale et orbitaire de l'orbiculaire des paupières est à peu près double de la normale ; l'écart entre les chronaxies des deux portions est un peu diminué.

Chez ce malade l'état paréto-spasmodique des muscles de la face est net, mais peu accentué.

Lev..., obs. 86.

		Chronaxies normales
Portion palpébrale de l'orbiculaire de la paupière supérieure (point moteur) ...	0σ 28	0σ 20
Portion palpébrale de l'orbiculaire de la paupière inférieure (point moteur) ...	0σ 28 à 0σ 32	à 0σ 36
Portion orbitaire de l'orbiculaire de la paupière supérieure (point moteur) ...	0σ 48 à 0σ 56	0σ 44
Portion orbitaire de l'orbiculaire de la paupière inférieure (point moteur) ...	0σ 48 à 0σ 52	à 0σ 72
Releveur de la lèvre supérieure (point moteur)	à droite : 0σ 20 à gauche : 0σ 84	0σ 44 à 0σ 72
Orbiculaire de la lèvre inférieure (point moteur)	à droite : 0σ 28 à gauche : 0σ 16	0σ 20 à 0σ 36

Chez ce malade le syndrome pseudo-bulbaire est fruste, mais il existe une hémipplégie gauche complète avec paralysie faciale gauche du type central, très accentuée :

De ce côté on note une diminution de la chronaxie de l'orbiculaire de la lèvre inférieure et une augmentation de la chronaxie de releveur de la lèvre supérieure ; l'écart entre les deux chronaxies est augmenté ;

Du côté droit la chronaxie de la lèvre inférieure est normale, celle du releveur de la lèvre supérieure est diminuée ; il en résulte une diminution de l'écart entre les deux chronaxies.

LE RYTHME CARDIO-RESPIRATOIRE

Le rythme cardio-respiratoire n'est pas sensiblement modifié chez les pseudo-bulbaires :

« Parmi les phénomènes paralytiques consécutifs aux lésions cérébrales ne figurent jamais les troubles de la respiration et de la circulation qui font le danger toujours imminent des paralysies bulbaires véritables » (Brissaud).

Aucun de nos malades ne présente des crises dyspnéiques en relation avec la paralysie pseudo-bulbaire.

Dans la littérature médicale nous n'avons trouvé qu'un cas de paralysie pseudo-bulbaire avec troubles respiratoires ; il s'agit d'ailleurs d'un trouble bien particulier, d'une absence de la respiration volontaire au cours d'une paralysie pseudo-bulbaire complète avec perte de la parole ; sous l'influence du traitement médical le trouble respiratoire et le syndrome pseudo-bulbaire régressent en partie (Ch. E. Beevor) (28).

Dans nos deux cas de diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice d'origine cortico-sous-corticales nous n'avons pas noté de modifications du rythme respiratoire et la respiration volontaire n'était aucunement abolie.

Si les troubles du rythme respiratoire sont absents chez les pseudo-bulbaires, il est fréquent d'observer des anomalies de la courbe respiratoire. G. Lévy et L. van Bogaert (190) constatent dans 4 cas sur 7 un aspect ondulant de la courbe traduisant vraisemblablement une respiration saccadée et une tendance à la symétrie morphologique des deux phases respiratoires : disparition de l'angle brusque du début de l'inspiration, celle-ci se traduisant en outre par une chute moins verticale.

Le rythme cardiaque est d'ordinaire normal ou à peine accéléré : dans aucun de nos cas il ne dépasse 100 pulsations à la minute ; chez les bulbaires au contraire la tachycardie à 110-120 est habituelle. Le réflexe oculo-cardiaque est aboli ou inversé chez les pseudo-bul-

baire. G. Guillaïn et J. Dubois (143) sur six cas notent quatre fois l'abolition et deux fois l'inversion ; Barré et Gruzem (18) constatent également l'abolition du réflexe oculo-cardiaque chez les pseudo-bulbaires.

Nous avons examiné 28 malades à ce sujet : dans 22 cas le réflexe oculo-cardiaque est aboli, dans les 6 autres cas il est inversé.

Le réflexe oculo-cardiaque est fréquemment aboli ou inversé chez les hémiplésiques, surtout lorsque l'hémiplégie s'accompagne de signes de cérébro-sclérose lacunaire progressive ; mais il est des cas où le réflexe est positif ; rappelons que Dagnini a découvert le réflexe oculo-cardiaque chez des hémiplésiques.

Par contre, chez les bulbaires (syndrome labio-glosso-laryngé classique, syndromes bulbaires de type varié) le réflexe oculo-cardiaque est d'ordinaire positif (Barré et Gruzem, Vincenzo Neri) ; dans six cas de sclérose latérale amyotrophique avec phénomènes bulbaires nous avons observé quatre fois un ralentissement de quatre à huit pulsations ; dans les deux autres cas le réflexe oculo-cardiaque était aboli.

Les constatations de Prentout (262) sont discordantes : il note l'abolition du réflexe oculo-cardiaque dans neuf cas sur dix de sclérose latérale amyotrophique et dans 4 cas de syringomyélie avec phénomènes bulbaires.

Le réflexe oculo-cardiaque renseigne sur l'excitabilité des centres pneumogastriques : il s'agit d'un réflexe sympathico-vagal ; l'excitation vagale réflexe peut en effet être déterminée par pression oculaire sans douleur, pendant la narcose par exemple (Aschner), ou par l'injection d'eau dans un globe oculaire déclenchant le réflexe par augmentation de la tension intraoculaire (Aubineau). Danielopolu chez un paraplégique par compression au niveau de D₉ obtient les divers réflexes oculo-viscéro-moteurs (cardiaques, intestinal, vésical) ; l'excitation sus-lésionnelle ne se transmet pas par les fibres cutanées du trijumeau, mais par le sympathique.

L'abolition du réflexe oculo-cardiaque chez les pseudo-bulbaires tient sans doute à ce que ceux-ci sont sympathicotoniques, les voies centripète et centrifuge et le centre du réflexe n'étant pas touchées directement par les lésions.

L'inversion du réflexe est due à la douleur provoquée par la compression oculaire ; cette compression semble particulièrement pénible chez les pseudo-bulbaires.

LES MOUVEMENTS ASSOCIÉS DES GLOBES OCULAIRES

Les troubles de la motilité chez les pseudo-bulbaires ne se limitent pas aux muscles de la face, de la langue, du pharynx, du larynx et aux masticateurs ; on les retrouve au niveau des membres, de façon presque constante. Les paralysies des mouvements associés des globes oculaires sont rares, mais non exceptionnelles, lorsqu'on les recherche systématiquement ; elles sont, pour la plupart des cas, bien particulières, portant uniquement sur les mouvements volontaires, alors que les mouvements involontaires, automatiques ou réflexes, sont conservés ¹.

La compréhension du mécanisme physio-pathologique de telles paralysies est grandement éclairée par leur constatation dans quelques observations de diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice (Tiling, Tournier, Roth, Roux).

La motilité des yeux se comporte en effet comme celle de la face et, ici, elle est troublée dans le même sens ; les mouvements volontaires sont supprimés, alors que les mouvements involontaires automatico-réflexes persistent.

Une séméiologie complète permet donc de distinguer cliniquement deux sortes de paralysie de fonction des globes oculaires, selon que la paralysie porte à la fois sur les mouvements volontaires et involontaires, ou seulement sur les mouvements volontaires.

Il ne suffit pas de noter, sans plus, la paralysie du regard dans une, plusieurs ou toutes les directions, il est indispensable d'étudier la motilité automatico-réflexe des yeux : les mouvements involontaires des yeux peuvent être provoqués de différentes manières :

1^o Mouvements de fixation des yeux par réaction à une source lumineuse apparaissant brusquement au delà des limites de la fixation

1. Un travail d'ensemble sur les paralysies des mouvements associés des globes oculaires, fait en collaboration avec notre Maître, le docteur Alajouanine, paraîtra prochainement dans la *Revue neurologique*.

volontaire. Des mouvements analogues pourraient être produits, non plus par des excitations rétinienne extéroceptives, mais en provoquant dans l'esprit du malade des représentations d'objets dont la situation lui est connue (mouvements sensorio-psychiques).

Le déplacement progressif des globes oculaires pour suivre un objet brillant ou de grandes dimensions, en mouvement, est également involontaire : le sujet n'y apporte aucune attention.

Ainsi, certains malades réagissent à l'excitation optique, alors qu'ils ne réagissent pas à la représentation abstraite de la direction.

2° D'autres mouvements automatico-réflexes des yeux sont déclenchés par des modifications de position de la tête dans l'espace ou par rapport au tronc.

Lorsque l'on modifie la position de la tête, les yeux exécutent des mouvements compensateurs ; cette synergie normale de la tête et des yeux conserve dans une direction constante l'axe du regard pendant les mouvements de flexion, d'extension ou de rotation de la tête, ou les déplacements de la tête dans l'espace.

Ces mouvements automatico-réflexes sont liés à des excitations proprioceptives dans le domaine de la musculature du cou, et à des excitations labyrinthiques (Magnus et Klejn, Fleisch, Minkowski).

Il s'agit bien là de mouvements réflexes : le déplacement extrême des yeux étant obtenu de cette façon, si le malade ramène volontairement le regard perpendiculaire à l'orbite, il ne peut, sous la seule influence de la volonté, faire reprendre à ses yeux la position qu'ils viennent de quitter.

3° L'élévation des globes oculaires s'effectue involontairement dans l'occlusion des paupières, surtout contre résistance.

4° Pendant le sommeil, les yeux sont en haut et divergent.

5° L'exploration du nystagmus calorique ou galvanique est également précieuse.

Les malades observés par Tiling, Tournier, Roth, Roux, tous pseudo-bulbaires avec diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice, présentent une paralysie volontaire des mouvements associés des yeux avec conservation de la motilité automatico-réflexe.

Les foyers de ramollissement qui tiennent sous leur dépendance la diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice, doivent être à l'origine de ces paralysies oculaires de fonction, si particulières.

L'existence de centres moteurs oculaires corticaux est prouvée expérimentalement, et il semble bien que la zone psycho-motrice oculaire soit prérolandique, dans le voisinage de l'aire motrice du facial,

du grand hypoglosse et du trijumeau (expériences de Perrier, Horsley et Schäfer, Bechterew, Stewart, Mendel, Sherrington et Grunbaum, Horsley et Beewor).

La destruction de l'aire motrice frontale ne produit pas la paralysie des muscles moteurs oculaires, puisque les mouvements automatico-réflexes sont conservés, ni ne supprime les réflexes de l'iris. La persistance des mouvements automatico-réflexes s'explique aisément : il en est ainsi des réactions à l'excitation optique qui sont conservées, alors que les réactions à la représentation abstraite de la direction sont abolies. Il existe (Bechterew, Luciani et Tamburini, Schäfer) dans les lobes occipitaux un centre affecté aux mouvements des globes oculaires, car ceux-ci peuvent être provoqués par excitation de la région calcarine, après ablation des centres frontaux. Par contre, la section de la couronne rayonnante du lobe occipital empêche les mouvements de se produire (Munk). Le centre occipital est donc en relation directe avec les noyaux oculo-moteurs.

Pour expliquer les mouvements des yeux provoqués par l'excitation électrique du lobe occipital, on admet que l'excitation produit des images subjectives qui sont projetées dans la partie correspondante du champ visuel ; ces images attireraient le regard de leur côté, d'une façon réflexe : ces mouvements réflexes présentent d'ailleurs un caractère facultatif et conditionnel. Toutefois Déjerine et Roussy ont observé une déviation conjuguée des yeux, associée à une lésion occipitale récente, chez une femme qui était aveugle de naissance et chez laquelle les impressions visuelles ne pouvaient exercer aucune influence sur les mouvements des yeux.

Les mouvements automatico-réflexes des yeux, déclenchés par les modifications de position de la tête dans l'espace ou par rapport au tronc, sont analogues aux réflexes toniques cervicaux et labyrinthiques des extrémités ; après l'extirpation de deux labyrinthes, les réactions réflexes à une simple modification de la tête dans l'espace disparaissent, tandis que persistent les réflexes provoqués par des modifications passives de la position de la tête relativement au tronc et liées à des excitations proprioceptives dans le domaine de la musculature du cou. Ces faits, constatés par Magnus et Klejn, ont été confirmés par A. Fleisch.

Ces mouvements automatico-réflexes sont supprimés dans les lésions mésocéphaliques, celles des tubercules quadrijumeaux antérieurs en particulier.

L'existence de telles paralysies de fonction portant uniquement

sur les mouvements volontaires, consécutive à une atteinte bilatérale des voies motrices volontaires fronto-mésocéphaliques, alors qu'elles sont séparées des voies motrices automatico-réflexes, est donc prouvée par l'observation anatomo-clinique et l'expérimentation.

Elles coexistent d'ailleurs avec la paralysie d'autres mouvements volontaires, en particulier ceux de la face, de la langue, du pharynx et des masticateurs ; elles s'observent en effet surtout chez les pseudo-bulbaires.

Les observations cliniques de paralysie volontaire du regard sont déjà nombreuses ; la paralysie porte sur les mouvements de verticalité et de latéralité dans les observations de Tiling (319), Tournier (323), Gilbert Ballet ¹, Janischewsky (162), Förster, Roth (280), Roux (283), Français et Magnol ², Laignel-Lavastine (182). Dans d'autres cas, seule existe la paralysie des mouvements verticaux, regard en haut et regard en bas : cas de Cl. Vincent (329), de Souques, Casteran et Baruk (307), d'Alajouanine, Delafontaine et Lacan (3), d'Alajouanine, M. et M^{me} Schiff et Montassut (4).

Plus fréquente encore est la paralysie volontaire du regard en haut avec ou sans parésie de la convergence, ou syndrome de Parinaud : Observations de Cantonnet et Landolt ³, de Landolt ⁴, de Freund, de Lhermitte, Bollack et Fumet (201), de Crouzon, Alajouanine et de Sèze (76).

La plupart de ces paralysies des mouvements volontaires des globes oculaires avec conservation des mouvements automatico-réflexes, survenant chez des pseudo-bulbaires, sont attribuées par la plupart des auteurs à des lésions bilatérales des voies motrices fronto-mésocéphaliques. Certains auteurs cependant s'obstinent à placer les lésions hypothétiques dans la calotte pédonculo-protubérantielle (Vincent, Laignel-Lavastine, Lhermitte, Bollack et Fumet, Français et Magnol).

L'examen anatomo-pathologique du mésocéphale des malades de Lhermitte, Bollack et Fumet et de Français et Magnol, pratiqué par

1. Gilbert Ballet, *De la conservation des mouvements automatiques et réflexes des globes oculaires dans certaines ophtalmoplégies dues à des lésions du système nerveux*. R. N., 1906, p. 284.

2. Henri Français et G. Magnol, *Syndrome de Parinaud avec polyurie*. R. N., 1923, I, p. 242.

3. Cantonnet et Landolt, *Paralysie de l'élévation des globes oculaires dans les mouvements volontaires avec intégrité des mouvements automatico-réflexes*. R. N., 1907, p. 1205.

4. Landolt, *Paralysie de l'élévation volontaire des yeux et des paupières avec conservation de l'élévation automatico-réflexe*. R. N., 1911, I, p. 505.

Lhermitte et Walter Kraus (207) montre l'intégrité des tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs, qui sont indemnes, non seulement de toute lésion en foyer, mais même de démyélinisation diffuse.

Les différents groupes cellulaires, qui constituent les noyaux de la III^e paire, sont conservés, la bandelette longitudinale postérieure n'est pas dégénérée.

Dans le cas de Lhermitte, Bollack et Fumet il existe une « dégénération de la région moyenne du pied du pédoncule cérébral, très limité et situé exactement dans la même région des deux côtés. Les fibres atteintes appartiennent, ainsi que l'enseigne l'anatomie, au faisceau géniculé ».

Dans le cas de Français et Magnol on constate une dégénération des fibres qui composent le 5^e interne du pied du pédoncule.

Lhermitte et Walter Kraus ajoutent : « cette dégénération ne peut être considérée comme l'origine de la paralysie de fonction de verticalité ». Or il n'existe, de l'avis même des auteurs, aucune autre lésion dans le mésocéphale.

La dégénération bilatérale partielle des pieds des pédoncules cérébraux est secondaire à une atteinte des voies motrices fronto-mésocéphaliques ou operculaires, et rien ne s'oppose à ce que cette atteinte cérébrale soit incriminée à l'origine du syndrome de Parinaud volontaire.

Deux de nos malades présentent nettement un syndrome de Parinaud volontaire (obs. 86 et 90). Chez l'un et l'autre le regard volontaire est impossible, il ne dépasse guère l'horizon malgré tous les efforts du malade ; il ne se produit aucune déviation du regard, ni latéralement, ni en convergence. La flexion de la tête s'accompagne d'une élévation automatique des yeux ; l'élévation des yeux étant obtenue de cette façon, si le malade ramène volontairement le regard perpendiculaire à l'orbite, il ne peut, sous la seule influence de la volonté, retourner à la position du regard en haut, qu'il vient de quitter volontairement.

Chez M^{me} Vais... (obs. 90), il existe, en plus de la paralysie de l'élévation, une paralysie de la convergence.

Nos deux malades présentent par ailleurs des symptômes pyramidaux bilatéraux, sans aucun signe d'atteinte mésocéphalique, et en particulier les réflexes pupillaires sont normaux.

Chez un troisième malade (obs. 92) la paralysie de fonction porte sur la convergence et les mouvements d'élévation et d'abaissement des

globes oculaires ; cette perte de l'abaissement du regard a été remarquée par le malade dès le début des troubles : pour se diriger et ne pas buter contre les obstacles, le malade était obligé de pencher fortement la tête en avant. Seuls sont abolis les mouvements volontaires ; les mouvements automatico-réflexes sont conservés : le regard s'élève ou s'abaisse complètement dans la flexion ou l'extension de la tête ; lorsque le regard est ainsi amené synergiquement en haut et en bas, il peut revenir volontairement à la perpendiculaire, mais ne peut reprendre volontairement la position qu'il vient de quitter. Les mouvements de latéralité du regard sont normaux.

Les pupilles sont égales, régulières, réagissant à la lumière, mais le réflexe à l'accommodation est aboli, sans doute du fait de la perte du mouvement de convergence.

Ce malade est un parkinsonien sénile avec symptômes pseudo-bulbaires et signes pyramidaux bilatéraux masqués en partie par l'hypertonie, mais évidents après suppression de l'hypertonie par l'injection sous-cutanée de 1/2 milligr. de scopolamine.

Nous avons examiné anatomiquement les centres nerveux de deux autres malades chez lesquels avait été noté l'existence du syndrome de Parinaud sans plus de précisions (obs. 1 et 8). Il s'agit de pseudo-bulbaires banaux avec symptômes pyramidaux bilatéraux et sans signes d'atteinte mésocéphalique ; les pupilles sont normales. Anatomiquement la calotte pédonculaire est indemne ; aucune lésion macroscopique et histologique des tubercules quadrijumeaux, des noyaux du III et de la bandelette longitudinale postérieure.

Par contre, on constate une dégénération bilatérale plus ou moins étendue du pied des pédoncules, secondaires à des lésions des noyaux lenticulaires et des capsules internes (lacunes, petits ramollissements) (fig. 10, 11, 12).

Chez un troisième malade (obs. 23), pseudo-bulbaire avec symptômes pyramidaux bilatéraux, on constate à la suite d'une thrombose de la carotide interne droite, outre une hémiplegie gauche totale et complète, une paralysie de fonction du regard en haut et vers la gauche avec perte de la convergence, une hémianopsie latérale homonyme gauche et à droite un léger ptosis avec pupille en mydriase, ne réagissant pas à la lumière. Anatomiquement, outre les lésions anciennes de désintégration cérébrale avec dégénérescence pyramidale bilatérale, on trouve un ramollissement blanc de tout le territoire de la sylvienne et de la cérébrale antérieure droites. L'hémisphère droit est volumineux, oedématié comprimant l'hémisphère gauche. Par contre, au ni-

veau des pédoncules cérébraux, en dehors de la dégénérescence du pied, marquée à droite, légère à gauche, on ne constate aucune lésion : les tubercules quadrijumeaux, les noyaux du III, la bandelette longitudinale postérieure sont indemnes.

Les paralysies volontaires des mouvements associés des yeux ne doivent plus être confondues avec le syndrome de Parinaud mésocéphalique où la paralysie oculaire de fonction porte sur les mouvements volontaires et involontaires. La distinction est encore facilitée par la coexistence habituelle de modifications pupillaires, mydriase paralytique avec perte du réflexe à la lumière, et accessoirement de paralysies oculo-motrices, d'ambliopie, d'hypoacousie, de troubles cérébelleux. La constitution d'un tel syndrome chez les pseudo-bulbaires est possible, par lésions vasculaires mésocéphaliques, en particulier hémorragie, comme dans le cas de Cl. Vincent ¹, mais, à notre connaissance, il n'existe aucune observation de pareils faits chez les pseudo-bulbaires.

Les cas du syndrome de Parinaud complet s'observent d'ordinaire dans les tumeurs du mésocéphale ², dans l'encéphalite.

Par contre, les paralysies complètes des mouvements de latéralité (syndrome de Foville) ne sont pas exceptionnelles chez les pseudo-bulbaires ; elles sont dues à des lésions de la calotte protubérantielle frappant les voies oculogyres volontaires et automatiques. Chez un malade, observé dans le service du Dr Alajouanine (obs. 94), pseudo-bulbaire protubérantiel avec hémiplegie gauche, symptômes cérébelleux à droite, paralysies de la VII^e et de la VIII^e paires gauches, on constate une paralysie des mouvements de latéralité, complète vers la droite, à peu près complète vers la gauche, portant non seulement sur les mouvements volontaires, mais encore sur les mouvements automatico-réflexes. Le regard en haut et en bas et la convergence sont conservés. Les pupilles sont normales. Les lésions, à l'origine de ces troubles, siègent selon toute vraisemblance, dans la calotte protubérantielle, bilatérales, détruisant plus ou moins les voies oculogyres et les noyaux de la VII^e et de la VIII^e paires gauches, et dans le pied de la protubérance du côté droit, touchant la voie pyramidale et les fibres du pédoncule cérébelleux moyen. Il s'agit probablement d'une hémorragie.

En collaboration avec MM. G. Guillaïn et Thévenard (144) nous

1. Thèse de Dereux, *Syndrome de Parinaud*. Paris, 1926.

2. G. Guillaïn, Thévenard et Thurel. *Action de la radiothérapie sur une tumeur de la calotte pédonculaire*. R. N., 1928, I, p. 728.

avons rapporté l'observation d'un malade qui présentait un syndrome de Foville bilatéral, une hyperréflexivité tendineuse diffuse, une légère titubation dans la marche et une gêne du fonctionnement des lèvres, des joues, de la langue et des masticateurs, d'ailleurs transitoire. « Si l'on rapproche du syndrome de Foville bilatéral les troubles de type pseudo-bulbaire que nous avons déjà mentionnés, on ne peut manquer d'être frappé de la parenté de nature de ces deux variétés de perturbation motrice qui atteignent tout particulièrement les mouvements conjugués et constituent avant tout des paralysies de fonction. Aussi est-il logique de les attribuer toutes deux à l'atteinte des fibres d'association qui parcourent la calotte pédonculo-protubérantielle en suivant, pour leur plus grande part, les voies du faisceau central de la calotte et de la bandelette longitudinale postérieure, et qui semblent dans notre cas devoir être touchées au maximum au niveau de la moitié supérieure de la protubérance. »

Tous ces troubles, dont l'origine infectieuse (sclérose en plaques) est probable, ont disparu complètement en deux mois.

Plusieurs observations de pseudo-bulbaires protubérantiels avec paralysie des mouvements de latéralité des yeux ont été rapportées : observation d'Anderly (8) avec paralysie du regard vers la gauche, observation de Bechterew avec perte des mouvements de latéralité des yeux (24), observation d'André Thomas (318) avec perte des mouvements horizontaux, latéralité et convergence, par foyer destructif à la fois malacique et hémorragique de la calotte protubérantielle. Alors que ces paralysies de latéralité, isolées, avec conservation des mouvements verticaux, portent sur les mouvements volontaires et automatico-réflexes, les paralysies de latéralité associées à des paralysies des mouvements verticaux, sont partielles ; seuls les mouvements volontaires sont abolis.

Nous ne connaissons pas d'observation de paralysies isolées des mouvements volontaires de latéralité, en dehors de la déviation conjuguée de la tête et des yeux d'ailleurs transitoire.

La paralysie des mouvements volontaires des globes oculaires peut être assimilée à la paralysie pseudo-bulbaire, d'où le nom d'ophtalmoplégie pseudo-nucléaire ou pseudo-bulbaire, donné par Wernicke, à propos de l'observation de Tiling.

Le nom de syndrome de Tiling-Wernicke, ainsi que le propose J. Roux, pourrait remplacer avantageusement ces dénominations, pour désigner la paralysie du regard volontaire dans les différentes directions. Lorsqu'il s'agit d'une paralysie de l'élévation, isolée ou

associée seulement à une paralysie de la convergence, il convient de désigner celle-ci sous le nom de syndrome de Parinaud volontaire ou cérébral, en opposition avec le syndrome de Parinaud complet, méso-céphalique. Diverses hypothèses ont été émises pour expliquer le mécanisme physiopathologique de telles paralysies portant sur les mouvements volontaires avec conservation des mouvements automatico-réflexes.

Gilbert Ballet émet l'hypothèse que l'obstacle aux mouvements volontaires des yeux tient plutôt à une contracture qu'à une paralysie.

Förster, Alajouanine observant de telle paralysie chez des pseudo-bulbaires parkinsoniens, incriminent également une rigidité, une hypertonie des muscles oculaires.

Pour Laignel-Lavastine l'hypertonie des antagonistes est plus vraisemblable que la paralysie : et il ajoute que l'on saisit l'activité de cette hypertonie des antagonistes dans les déplacements de la tête et dans le sommeil (qui modifie l'hypertonie).

Si cette pathogénie peut être invoquée dans les cas de Förster et d'Alajouanine, où il existe une hypertonie diffuse, elle ne peut l'être chez les pseudo-bulbaires ne présentant aucune hypertonie, en particulier chez les pseudo-bulbaires avec diplégie faciale cérébrale ; chez ces malades les paralysies musculaires sont complètes et s'accompagnent d'atonie. Ici, comme le montre l'anatomie pathologique, les lésions sont limitées aux centres des mouvements volontaires ou aux voies qui en proviennent directement : il s'agit de paralysie volontaire véritable.

Cette pathogénie est susceptible d'être étendue aux paralysies oculaires de fonction observées chez les pseudo-bulbaires parkinsoniens, où les symptômes pyramidaux sont constants, comme chez notre malade (obs. 92) et même chez les parkinsoniens post-encéphalitiques, où les symptômes pyramidaux sont fréquents, évidents ou latents, et alors extériorisés par l'injection sous-cutanée de scopolamine à hautes doses, qui supprime l'hypertonie extra-pyramidale. Il est à noter que la scopolamine, dont l'action sur l'hypertonie est si nette, n'agit aucunement sur les paralysies des mouvements volontaires des yeux : ainsi chez les malades de Crouzon, Alajouanine et de Sèze, de Laignel-Lavastine, de même chez nos trois malades (obs. 86, 90, 92).

Nous rapprocherons de ces observations avec paralysies de fonction des globes oculaires, le cas curieux d'une de nos pseudo-bulbaires qui présente un ptosis bilatéral (fig. 6) (obs. 50).

Cette malade, âgée de 50 ans, hypertendue (25-15) et artério-

scléreuse, entre dans la maladie, en 1926, par une chute progressive des paupières ; en même temps elle devient irritable, hyperémotive ; elle est prise fréquemment, sans raisons appréciables, d'accès de rire spasmodique ; ses mictions sont fréquentes et impérieuses ; et des troubles de la parole et de la déglutition s'installent progressivement.

En septembre 1927, la voix est faible, monotone, nasonnée, légè-



FIG. 6. — Mme Deb., obs. 50.
Paralyse pseudobulbaire avec ptosis bilatéral.

rement dysarthrique. La déglutition est troublée : engouement pour les liquides.

Le facies est immobile : le ptosis bilatéral et symétrique est accusé, les paupières descendent jusqu'au niveau du bord supérieur des pupilles, malgré la contraction des muscles frontaux. Le relèvement volontaire des paupières est impossible. L'occlusion des yeux est normale. La motilité des globes oculaires est normale : seule la convergence est impossible, mais il existe une grosse myopie de l'œil droit (staphylome myopique). Les pupilles réagissent à la lumière. On met en évidence, lors de la mimique volontaire, une parésie faciale droite : déviation de la bouche du côté gauche. La motilité des lèvres est très diminuée : la malade ne peut siffler, gonfler les joues. La

motilité de la langue est à peu près normale ; la force des masticateurs est conservée ; le voile du palais se contracte. Les réflexes nasopalpébral, buccal, massétérin existent ; le réflexe du voile est aboli ; le réflexe pharyngé est diminué.

La marche est lente, hésitante ; la malade a toujours peur de tomber. La force musculaire est à peu près conservée : on note une ébauche de clonus du pied des deux côtés, une hyperréflexivité tendineuse généralisée. Le réflexe plantaire est en extension à droite, en flexion à gauche.

On ne constate aucun réflexe d'automatisme médullaire, aucun trouble cérébelleux, aucun trouble de la sensibilité, aucun trouble intellectuel.

R. O. C. : avant compression : 24, 24, 23, 23.

après compression : 24, 24, 24, 24.

La ponction lombaire est négative : albumine 0 gr. 22. Cellule de Nageotte : 0, 4 ; Bordet-Wassermann : H₈ ; benjoin : 000000120000000. Il est difficile de préciser l'origine d'un tel ptosis bilatéral, ne s'accompagnant d'aucune paralysie oculaire et d'aucun trouble pupillaire. Mais il ne faut pas oublier que les releveurs des paupières possèdent un centre moteur cortical bilatéral dont le siège est d'ailleurs discuté : pli courbe (Grasset, Chauffard, Exner et Paneth), lobule pariétal inférieur (Landouzy).

Von Sievers (301) a observé un cas de paralysie pseudo-bulbaire avec ptosis double par lésion cérébrale bilatérale par balle de revolver.

Peut-être s'agit-il chez notre malade pseudo-bulbaire d'un ptosis par lésions des centres moteurs des releveurs des paupières, ou des voies qui en proviennent.

LA DÉMARCHE A PETITS PAS L'ASTASIE ABASIE

Le syndrome pseudo-bulbaire n'est qu'exceptionnellement isolé : nous avons déjà signalé la coexistence, peu fréquente d'ailleurs, de paralysies des mouvements volontaires des globes oculaires ; les troubles moteurs du côté du tronc et des membres sont habituels. Les voies motrices, qui tiennent sous leur dépendance les centres médullaires et les centres bulbaires, ne sont guère dissociées en amont de ceux-ci, sauf au niveau de l'écorce ; dans les cas de paralysie pseudo-bulbaire corticale, alors que la diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice est absolue, du côté des membres les troubles sont minimes et passagers. C'est dans ce groupe que rentrent pour la plupart les cas de paralysie pseudo-bulbaire sans paralysie des membres. Les troubles moteurs que l'on observe au niveau des membres sont fort variables : les uns, sont de même nature que les troubles pseudo-bulbaires, dus à l'état paréto-spasmodique des muscles ; d'autres relèvent d'une atteinte du système cérébelleux : incoordination des mouvements ; d'autres enfin, de beaucoup les plus fréquents, ont une physiopathologie complexe : nous voulons parler de la démarche à petits pas et de l'astasie abasie, qui en est l'aboutissant habituel à plus ou moins longue échéance ; ces troubles sont isolés ou associés aux précédents.

Nous les étudierons en premier lieu : nous avons observé cette démarche à petits pas chez 22 malades, et 26 autres sont astasiques abasiques, ceci en dehors de toute hémiplégie susceptible, tout au moins pour une grande part, d'immobiliser les malades au lit.

« La démarche à petits pas » ou brachybasie a été décrite par Brissaud et Déjerine chez les pseudo-bulbaires et par Pierre Marie chez les lacunaires.

Le malade fait des petits pas : le pied qui avance dépasse à peine le pied qui reste en arrière, et parfois même le niveau du talon du pied antérieur n'atteint pas le niveau de la pointe du pied postérieur.

La phase du pas isolé est de courte durée, du fait du raccourcissement du pas et de la rapidité de l'oscillation du pied ; par contre la phase du double pas est prolongée.

La démarche à petits pas des pseudo-bulbaires, analysée plus à fond, présente quelques particularités : les membres inférieurs sont raidis, la cuisse et le genou parfois légèrement fléchis ; le pied est à peine soulevé, mais il ne frotte pas contre le sol, il est constamment en position horizontale et est appliqué à terre par toute sa surface plantaire en même temps. De plus, l'angle d'adduction, que fait le pied avec une droite tendue dans la direction du pas, est nettement augmenté. Ainsi les différents mouvements des membres inférieurs pendant la marche (raccourcissement du membre oscillant par flexion de la cuisse et du genou et allongement du pied) ne s'accomplissent plus distinctement, et sont d'amplitude très réduite. La marche ainsi simplifiée perd toute élasticité et toute souplesse.

Ces troubles s'exagèrent encore en certaines circonstances : lorsqu'on détourne l'attention du malade, lorsque ses yeux ne fixent plus le sol, ou lorsque le malade tourne sur lui-même ; le demi-tour se transforme en un mouvement tournant : l'un des pieds ne quitte pas le sol et ne change pas de place ; l'autre, décrivant un demi-cercle, avance par petites saccades, de quelques centimètres chacune : l'angle d'abduction du pied augmente encore ; le membre qui sert de pivot est toujours le moins touché (obs. 75-76). Certains malades, même dans la marche en droite ligne, avancent par un seul pied, l'autre restant toujours en arrière (obs. 92). Par ailleurs, le corps est un peu fléchi en avant, et les membres supérieurs se balancent à peine pendant la marche, sont comme figés.

L'impression des pas de brachybasiques, d'après la méthode de Mönkemöller et Kaplan¹, permet de pousser plus loin l'étude de la démarche à petits pas et d'en fixer les caractères. Le travail de Malaisé (217) est fort intéressant à ce point de vue ; les photographies des empreintes des pas de divers malades parlent aux yeux, mieux qu'une description.

Déjerine compare cette démarche à petits pas à celle d'un homme qui s'avancerait avec précautions, à tâtons, dans l'obscurité.

1. Mönkemöller et Kaplan, *Sur une méthode pour fixer les empreintes des pas*. *Neurol. Zentralbl.*, 1900, n° 17.

On trempe les bas du malade dans une solution alcoolique à 40 % de perchlore de fer ; on fait marcher le malade sur une bande de papier blanc ; on laisse sécher ; on traite les traces avec une solution de sulfocyanate d'ammoniaque.

Le malade, en effet, manque d'assurance pendant la marche : il a peur de tomber, et exécute tous les mouvements avec prudence, en particulier le demi-tour; souvent il doit recourir à l'appui d'une canne. Il suffit d'une petite poussée, surtout d'avant en arrière, pour déterminer de la rétropulsion et la perte de l'équilibre.

Par contre, fait intéressant pour la compréhension du trouble, la marche peut être améliorée par la suggestion, et par les ordres autant que possible rythmés : « Quand on dit à ce malade qui soulève à peine les pieds et trébuche à la moindre irrégularité du sol, de marcher en fléchissant la cuisse très haut, en steppant, il exécute parfaitement ce mouvement, à son grand étonnement » (Grasset)¹.

On arrive ainsi par l'exercice, par un semblant de soutien, à transformer la démarche tout au moins momentanément : elle devient plus assurée et les pas s'allongent.

Lorsque le malade est abandonné à lui-même, plus ou moins rapidement il renonce à marcher, et s'il reste alité quelques jours, il ne peut plus se lever et devient astasique abasique.

Le même phénomène s'observe, à un moindre degré, chez les convalescents qui sont restés longtemps couchés. Comme chez les convalescents, quelques exercices peuvent rendre la marche à nouveau possible, mais il est préférable d'éviter l'immobilisation prolongée; ce traitement préventif de l'astasia abasia donne plus de résultats que le traitement curatif, fort aléatoire.

Les femmes arrivent plus rapidement au stade d'astasia abasia que les hommes : ceux-ci ne s'alitent que très tardivement.

Il ne semble pas que la fatigue intervienne comme facteur principal d'immobilisation; l'apathie par contre joue un rôle important.

L'astasia abasia est l'impossibilité de la station verticale et de la marche, ayant comme particularités, selon la définition de Blocq (31), de coexister avec l'intégrité de la sensibilité, de la force musculaire et de la coordination des autres mouvements des membres inférieurs. Le malade peut tenir sur ses jambes à condition qu'on le soutienne, sinon il porte tout le poids de son corps en arrière et tombe comme une masse.

Si l'on ordonne au malade de marcher, sans plus de précisions et sans faciliter sa tâche pas à pas, il ne peut y parvenir : les jambes se déplacent seules en avant, le buste restant en arrière, d'où exagération du déséquilibre; parfois même le malade ne peut avancer et

1. Grasset, Congrès de Lille, 1906.

piétine sur place. Les mouvements élémentaires des membres inférieurs sont donc conservés. Il est même possible, en soutenant le malade et par des exortations répétées, d'obtenir quelques petits pas, et mieux encore l'élévation des jambes et une marche plus rapide. Le malade doit être tout à sa marche et son attention soutenue : il a besoin également d'être mis en confiance. Souvent le malade a si conscience de son impuissance qu'il ne prend même pas la peine de faire l'effort suffisant pour tenir debout ou marcher. Le malade qui se sent diminué physiquement et fonctionnellement, craint de tomber ; un facteur émotif intervient très certainement dans la genèse de l'astatie abasie ; l'appréhension, l'angoisse accompagnent chaque tentative de station debout ou de marche. Le malade, lors de ces tentatives, exprime plus l'angoisse que l'effort et présente d'ailleurs des réactions émotives organiques : tachycardie, tremblement.

L'astatie abasie trépidante en particulier semble en relation avec des réactions émotives très vives. Nous l'avons observé chez 5 malades seulement (obs. 4, 15, 28, 62, 64).

L'astatie abasie ne doit pas être confondue avec la staso-basophobie, décrite par Mingazzini, purement psychique. Chez les staso-basophobiques, l'angoisse disparaît, et avec elle les troubles, lorsqu'on occupe leur attention. Or, chez nos malades, les troubles s'exagèrent lorsqu'on détourne leur attention.

Si l'astatie abasie est amplifiée par les réactions émotives, elle n'en possède pas moins une base organique : comme l'écrit Grasset, « il faut toujours se méfier des névroses chez les artério-scléreux ». Les troubles organiques doivent être recherchés : au premier abord on constate une intégrité presque complète de la force segmentaire et de la motilité des membres inférieurs et supérieurs. La force est très suffisante au niveau des différents segments des membres, non pas tant dans les mouvements actifs, que dans la résistance à la mobilisation passive ; toutefois on observe souvent une diminution de la force statique, due à la discontinuité dans l'effort, la résistance « vigoureuse dans l'ensemble, fléchissant brusquement par instants » (Foix).

La motilité volontaire n'est indemne qu'à un examen fort grossier portant sur les mouvements élémentaires : Ch. Foix s'exprime ainsi à ce propos : « Chez tous ces sujets, au niveau des membres inférieurs comme au niveau des membres supérieurs, il est de règle d'observer de la lenteur, de la faiblesse, de la maladresse et de la discontinuité dans l'exécution des mouvements. Ce sont là des phénomènes que

l'on peut qualifier de dyspraxiques et que l'on a une tendance à mettre sur le compte de l'état intellectuel ou de l'inattention du sujet ; mais, même après que le sujet a bien compris ce que l'on attend de lui, la paresse, la maladresse et la discontinuité persistent. Ces phénomènes dyspraxiques sont d'autant plus évidents qu'il s'agit d'un mouvement plus complexe. Mais les mouvements simples sont eux-mêmes troublés : c'est ainsi que dans la simple épreuve du talon sur le genou, on observera la lenteur, la maladresse, la discontinuité dans l'effort donnant au malade un aspect vaguement cérébelleux. »

Les muscles intéressés ne sont pas paralytiques, il y a seulement paralysie de certaines de leurs fonctions.

L'hypertonie musculaire diffuse que l'on constate lorsque le malade est debout, disparaît à peu près complètement au repos, dans le décubitus. Il s'agit d'une hypertonie statique : debout, la malade est dans l'impossibilité de réaliser volontairement la résolution musculaire.

C'est cette hypertonie qui est la cause de la perte du balancement automatique des bras pendant la marche : un bon moyen de la mettre en évidence est le test du poignet (Froment). Ce test est plus facile à rechercher, quelle que soit l'attitude du malade, que la manœuvre du bras mort signalée par Duprè, ou les épreuves du ballottement des membres supérieurs, total ou segmentaire.

Le phénomène de la chute du bras, décrit par Henri Meige chez les tiqueurs extériorise nettement l'hypertonie. Pour rechercher ce signe, Meige recommande de faire d'abord étendre les membres supérieurs du malade en croix, tandis qu'en les soutient un certain temps au niveau du coude ; on demande ensuite au sujet de laisser retomber ses bras normalement, sans effort, dès que cessera le soutien ; on observe alors que, même privés de leur appui, les bras restent étendus : parfois le malade abaisse ses bras brusquement, avec effort, et les membres en retombant le long du corps y restent appliqués, au lieu d'osciller légèrement, comme cela a lieu lorsque le relâchement musculaire est complet. Lorsque le malade fait un effort volontaire, l'hypertonie s'exagère encore.

Cette hypertonie massive, statique et intentionnelle, est, pour une grande part, responsable des troubles de la statique et de la marche, mais il ne faut pas oublier qu'elle-même est en relation avec l'équilibre incertain.

Elle est à rapprocher de la paratonie décrite par Duprè ; comme elle d'ailleurs, elle s'accompagne de troubles psychiques.

En dehors de ces troubles bien particuliers, de pathogénie complexe, on constate seulement une hyperréflexivité tendineuse diffuse, sans clonus du pied et de la rotule ; les réflexes de posture ne sont pas augmentés ; les modifications des réflexes cutanés sont fort variables et font l'objet d'un chapitre particulier.

Il nous reste à expliquer la pathogénie de ces troubles :

Avant d'analyser les troubles de la marche et de la statique, il est indispensable de bien connaître les conditions normales de leur fonctionnement. La station debout ne s'acquiert que peu à peu par la coordination des contractions musculaires avec la position du corps. L'enfant éprouve de grandes difficultés pour apprendre à marcher : il doit monter pièce par pièce « son stabilisateur automatique » (Froment).

Il ne s'agit pas là de réflexes automatiques élémentaires qui sont innés, mais de réflexes statiques supérieurs complexes, qui sont lentement acquis sous l'influence de l'exercice, de la répétition, de l'habitude. D'abord accomplis avec peine, les mouvements, avec l'expérience, deviennent moins raisonnés, presque automatiques : la volonté n'intervient qu'au commencement du mouvement pour donner l'impulsion psycho-motrice, l'exécution du mouvement est réglée sans contrôle extérieur de la volonté : automatiquement, l'état des muscles change continuellement.

Suivant l'expression de Ch. Foix, l'action psycho-motrice supérieure coordonne, « à la manière d'un chef d'industrie », les automatismes tout montés, instruments d'exécution.

« Dans les conditions normales de l'existence, écrit Bechterew, la station debout se fait d'une manière tellement immédiate et instinctive que pour y faire ressortir la coordination des réflexes cérébraux, il faut recourir à un procédé artificiel, par exemple en plaçant l'individu sur une seule jambe. On s'aperçoit alors que le travail des muscles de l'étendue des coordinations motrices que nécessite cet acte, et aussi du degré de concentration nerveuse, car il suffit de détourner un instant l'attention du sujet pour lui faire perdre l'équilibre et le voir tomber sur le côté. Ceci prouve clairement qu'il ne s'agit pas d'un simple réflexe, mais d'un acte placé sous le contrôle de tout un système d'impulsions motrices.

Dans la marche et les autres procédés de locomotion, au système de coordinations motrices qui forment la statique du corps, se joignent des impulsions qui adaptent cette dernière aux déplacements du corps dans l'espace. »

Chez nos malades, tout se passe comme s'il y avait régression de la fonction statique et dissolution, tout au moins en partie, des mouvements automatiques secondaires qui l'assurent.

L'emploi des mêmes mots pour désigner deux choses différentes ne doit pas être à l'origine d'une confusion.

Les réflexes statiques ou les mouvements automatiques élémentaires sont « déterminés par un stimulus intérieur qui n'est pas la volonté » (Charles Richet) ; ils sont innés, absolus.

Les réflexes statiques supérieurs ou les mouvements automatiques secondaires sont « déterminés par la volonté, mais se continuent sans que la volonté intervienne » ; ils sont acquis par l'exercice, l'habitude. Ils méritent le nom de mouvements habituels ou machinaux.

L'habitude est autre chose que l'automatisme élémentaire et « automatisme d'habitude » est une mauvaise expression.

Entre ces deux groupes de mouvements, automatiques et habituels, y a-t-il place pour les réflexes conditionnels ou associatifs, étudiés par Pavlow : ceux-ci se rapprochent des mouvements habituels, par ce fait qu'ils sont acquis au cours de la vie individuelle, mais ils ne sont pas déterminés par la volonté ; ce sont de véritables réflexes, mais ici la liaison entre certaines manifestations du monde extérieur et les réactions correspondantes de l'organisme n'est pas constante, absolue, elle est temporaire.

Pour qu'un agent extérieur, indifférent jusque-là, provoque un réflexe, il faut qu'il coïncide une ou plusieurs fois avec l'action d'un agent déjà relié à l'organisme, c'est-à-dire déterminant une réaction de l'organisme ; dans ces conditions le nouvel agent entre dans cette relation et contribue à la réaction ; le nouveau réflexe conditionnel se produit à l'aide d'un ancien réflexe conditionnel ou d'un réflexe absolu inconditionné.

Les réflexes conditionnels établissent ainsi un équilibre plus précis et plus sensible entre l'organisme et le milieu environnant. Il y a des réflexes conditionnels positifs et des réflexes conditionnels négatifs. Deux processus régissent cette activité complexe, acquise, incessamment remaniable : l'excitation et l'inhibition. Les actes habituels, machinaux, acquis, organisés par l'exercice, la répétition, qui rendent possible la station debout et la marche, peuvent être perdus, ou tout au moins ne plus être mis au service de la volonté. Il en est ainsi chez nos astasiques abasiques.

Il s'agit, pour une grande part, d'un trouble de la mémoire concer-

nant les mouvements associés nécessaires à la marche et à la station debout.

Séglas et Sollier ¹ assimilent certains cas d'atésie abasie à une conséquence de l'amnésie portant sur la mémoire organique (akinésia amnestica d'Oppenheim) : Blocq écrit : « l'abasie est l'expression d'un trouble psychique portant sur le substratum de la fonction marche exclusivement, ou autrement sur l'association des divers éléments qui entrent en jeu pour aboutir à la réalisation de la mise en œuvre de ce mode de locomotion ».

Il existe d'ailleurs souvent d'autres troubles psychiques : affaiblissement intellectuel, amnésie dans le domaine des souvenirs conscients ; mais ceux-ci peuvent manquer.

A côté de la mémoire vraie, concernant les souvenirs indépendants, il existe une mémoire organique ou mémoire des mécanismes moteurs. Bergson distingue nettement ces deux mémoires : « L'une, fixée dans l'organisme, n'est point autre chose que l'ensemble des mécanismes intelligemment montés, qui assurent une réplique convenable aux diverses interpellations possibles. Elle fait que nous nous adaptons à la situation présente, et que les actions subies par nous se prolongent d'elles-mêmes en réaction tantôt accomplies, tantôt simplement naissantes, mais toujours plus ou moins appropriées. Habitude plutôt que mémoire, elle joue notre expérience passée, mais n'en évoque pas l'image. L'autre est la mémoire vraie. Coextensive à la conscience, elle retient et aligne à la suite les uns des autres tous nos états et au fur et à mesure qu'ils se produisent, laissant à chaque fait sa place et par conséquent lui marquant sa date, se mouvant bien réellement dans le passé définitif, et non pas, comme la première, dans un présent qui recommence sans cesse.

La marche est une habitude : comme elle, elle nécessite la répétition qui doit décomposer, puis recomposer les mouvements complexes, et parler ainsi à l'intelligence du corps » (Bergson).

Les habitudes du corps, intelligemment créées et rassemblées, sont conservées ; elles n'ont besoin normalement pour se reproduire, que d'une simple impulsion initiale : « Après que la volonté a d'abord exécuté isolément un mouvement quelconque, elle réunit, rassemble des complexes entiers de mouvements ; car seulement le mouvement qui commence la série de mouvements se produit grâce à l'impulsion

1. Séglas et Sollier, *Archives de Neurologie*, novembre 1890.

directe de la volonté, tandis que les mouvements suivants sont automatiquement enchaînés à cet anneau primitif » (Wundt).

Le mécanisme moteur, une fois déclenché, nous fait marcher, sans attention, sans effort.

Lorsque les habitudes du corps sont perdues, l'impulsion volontaire doit être incessante, et porter sur les plus petits détails, comme chez l'enfant qui apprend à marcher, pas à pas.

Lorsque le malade concentre toute son attention sur l'effort de marche, lorsqu'on l'incite à se mouvoir sous l'influence d'un rythme, musical par exemple, ou du commandement, il parvient parfois à marcher mais il se fatigue vite, tout au moins pour ce qui est de l'attention. Le malade peut parfois également réagir en quelque sorte par réflexe à une sollicitation subite : un malade de Petren, astasique abasique, peut faire quelques pas à la suite d'une poussée vigoureuse dans le dos. Les fonctions motrices peuvent s'améliorer notablement sous l'influence de fortes sollicitations instinctives.

A un degré plus avancé, la marche ne redevient possible que par la rééducation ; le malade doit retrouver la formule du mouvement demandé. Séglas et Sollier, pour le traitement du cas de dysbasie amnésique qu'ils ont observé, après avoir constaté chez leur malade que les images visuelles étaient plus facilement éveillées, ont eu l'idée de ramener les images de la marche en lui faisant regarder avec attention les mouvements des personnes qui marchaient et en lui faisant en même temps exécuter passivement les mêmes mouvements.

L'hypertonie qui apparaît dès que le malade est debout, et s'exagère encore lorsqu'il marche, d'autant plus que l'équilibre est défectueux, intervient, tout au moins pour une part, dans la genèse des troubles. Le malade raidi, perd de sa souplesse, se meut tout d'une pièce, lentement ; il ne peut vaincre par la volonté cette hypertonie. Celle-ci semble bien être une « rigidité de déséquilibre » ; mais si elle permet au malade de renforcer sa statique, elle l'empêche de rétablir son équilibre, lorsque celui-ci est un peu fortement compromis ; il est incapable, à la première inclinaison du corps, en arrière par exemple, de rétablir son équilibre par une contraction suffisante des muscles du plan antérieur du corps, déjà contractés presque au maximum.

Cette rigidité de déséquilibre s'exagère encore du fait de l'hyperémotivité des malades. A l'insuffisance motrice se joint la timidité, pour accentuer les troubles de la marche ; le malade se sent physiquement et fonctionnellement désorienté. Cette défiance inhibe ce qui reste de la faculté de marcher et de se tenir debout. L'intervention d'une

émotion auto-suggestive donne à l'astasia abasia un caractère particulier qui avait déjà permis à Knapp de distinguer l'astasia abasia avec angoisse de l'astasia abasia sans angoisse. L'astasia abasia avec angoisse échappe à toute thérapeutique.

L'astasia abasia émotive pure des staso-basophobiques peut disparaître momentanément avec leur angoisse lorsqu'on détourne l'attention des malades. Mais ici, les malades ont besoin de toute leur attention pour exécuter ces mouvements et l'angoisse ne manque pas d'accompagner chaque tentative, entraînant des réactions motrices diffuses, non conformes au but et qui entravent le mouvement projeté : « le malade n'est pas en état de substituer l'innervation dynamique (à effet cinétique) à l'innervation statique (de l'effort) » (Von Woerkom) ¹.

Les troubles que nous venons de décrire existent également aux membres supérieurs, mais ils sont moins flagrants. Les malades sont inhabiles de leurs mains, ont des difficultés pour écrire, s'habiller ou se déshabiller, ceci surtout quand on détourne leur attention, en conversant avec eux par exemple.

A un degré plus avancé, ils ne peuvent manger sans aide ou ne le font qu'avec une grande lenteur et maladroitement.

La statique est donc troublée dans ces cas d'astasia abasia, surtout semble-t-il par la perte des habitudes psycho-motrices, des associations motrices acquises, qui permettent la marche et la rendent facile.

« Nous n'avons à vouloir le mouvement que comme un tout, dit Woodworth ; la nature prend soin des détails. » C'est grâce aux détails que notre volonté se réalise.

Ce sont là les troubles de la statique les plus habituellement rencontrés chez les pseudo-bulbaires, il en est d'autres mieux connus, qui relèvent :

De la paralysie et des contractures des muscles qui collaborent à la statique.

De l'incoordination des mouvements, d'origine cérébelleuse.

1. Von Woerkom, *Sur les réactions musculaires d'ordre affectif ; leur relation avec les mouvements volontaires et réflexes. Archives suisses de Neurologie*, 1921, VIII, 1 ; *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1916.

LES PARALYSIES DES MEMBRES

Les paralysies sont habituelles chez les pseudo-bulbaires ; mais bien souvent il s'agit d'une hémiparésie transitoire, survenue brusquement sans perte de connaissance, et s'atténuant peu à peu jusqu'à disparition sans laisser de traces appréciables, si bien que la motilité volontaire élémentaire est, dans de nombreux cas, relativement bien conservée, même chez les pseudo-bulbaires astasiques abasiques, ainsi, que nous l'avons vu plus haut.

Les hémiplégies définitives avec contracture plus ou moins marquée, depuis la contracture latente ne se manifestant que par un clonus du pied et une hyperréflexivité tendineuse avec diffusion des réponses, jusqu'à la contracture intense, fixant le membre inférieur en extension et le membre supérieur en demi-flexion, sont beaucoup moins fréquentes.

Le pseudo-bulbaire hémiplégique peut marcher comme un simple hémiplégique : démarche spasmodique unilatérale ; mais le plus souvent, du fait de la non intégrité de l'autre côté, il est immobilisé au lit soit d'emblée et définitivement, soit secondairement, après un stade de démarche hémiplégique et à petits pas, évoluant plus ou moins rapidement vers l'astésie abasie : 10 de nos malades ont une démarche spasmodique unilatérale, 11 sont immobilisés au lit avec une hémiplégie avec contractures.

Les cas avec hémiplégies bilatérales définitives sont rares : un côté est toujours plus touché que l'autre. L'immobilisation est complète. L'évolution vers la paraplégie en flexion est habituelle (obs. 90). Le signe de Babinski est presque constant du côté hémiplégié, il peut toutefois manquer.

Cl. Vincent (1925) rapporte un fait de syndrome pseudo-bulbaire avec hémiparésie et dégénérescence du faisceau pyramidal sans extension de l'orteil à la phase terminale.

Dans les hémiplégies avec grosse contracture en extension, le signe

de Babinski peut également faire défaut : il en est ainsi chez Lev. (obs. 86).

Le réflexe cutané palmaire ou réflexe du pouce, sur lequel P. Marie et Foix ont attiré l'attention en 1915 et que Juster a recherché dans les diverses affections nerveuses avec atteintes du faisceau pyramidal, et parmi celles-ci la paralysie pseudo-bulbaire, existe parfois chez les pseudo-bulbaires (obs. I, 25).

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont d'ordinaire diminués ou abolis du côté de l'hémiplégie.

LES SYMPTOMES EXTRA-PYRAMIDAUX L'ASPECT PARKINSONIEN

Le facies immobile des pseudo-bulbaires, leur attitude soudée, raide, le corps penché en avant, leur démarche à petits pas, les bras à demi fléchis, immobiles, leur donne un aspect parkinsonien.

C'est Brissaud, qui le premier, en 1894, fait remarquer que le tableau de la paralysie pseudo-bulbaire est souvent surchargé de traits appartenant à la symptomatologie parkinsonienne.

Or, l'immobilité du facies, la brachybasie, ainsi que la perte des mouvements automatiques, des synergies normales, en particulier pendant la marche, ne sont pas l'apanage des parkinsoniens.

Ce qui est spécial au syndrome parkinsonien c'est, outre le tremblement des extrémités supérieures, inconstant, une hypertonie d'ailleurs bien particulière : hypertonie diffuse, prédominant à la racine des membres, au niveau du cou et de la face (facies figé).

Cette hypertonie gêne la motilité volontaire, en particulier les mouvements volontaires statiques, qui exagèrent eux-mêmes notablement l'hypertonie. Au repos, l'hypertonie persiste, mais moindre que lors des efforts statiques. Elle est plastique, cirreuse, et surtout elle s'accompagne d'une exagération des réflexes de posture, qui permettent de mettre en évidence l'hypertonie parkinsonienne, lorsque celle-ci est fruste. Cette hypertonie parkinsonienne ne doit pas être confondue avec l'hypertonie de la débilité motrice ou paratonie dont nous avons parlé plus haut. Celle-ci est massive, apparaissant lors des mouvements volontaires statiques, et disparaissant complètement au repos ; les réflexes de posture ne sont pas exagérés.

Nous possédons actuellement un autre moyen de différenciation : l'action de la scopolamine qui modifie considérablement l'hypertonie parkinsonienne.

Les observations anciennes de paralysie pseudo-bulbaire parkinsonienne sont discutables, puisque les symptômes, sur lesquels on se basait, ne sont pas pathognomoniques du syndrome parkinsonien.

Janischewsky (162) rapporte un cas de maladie de Parkinson avec syndrome pseudo-bulbaire et pseudo-ophtalmoplégique.

La rigidité artério-sclérotique de Foerster et la rigidité musculaire sénile avec démence de A. Jacob ne diffèrent pas essentiellement de la rigidité parkinsonienne.

Gerstmann, Joseph et Paul Schilder (130) distinguent de la paralysie pseudo-bulbaire paralytique, la paralysie pseudo-bulbaire extra-pyramidale, akinétique, hypertonique,

Lhermitte et ses collaborateurs Cornil, Quesnel et Fouchard décrivent un syndrome strié, ou mieux pyramido-pallidal, à double expression symptomatique, pseudo-bulbaire et parkinsonienne.

Les symptômes pyramidaux, associés au syndrome parkinsonien, sont le plus souvent frustes, plus ou moins masqués par celui-ci. Avec la scopolamine qui agit sur l'hypertonie extra-pyramidale, on peut rendre évidents les symptômes pyramidaux sous-jacents.

Signalons les observations de Claude et Alajouanine (62), Claude et Codet (63), Alajouanine, Delafontaine et Lacan (3), Crouzon, Alajouanine et de Sèze (76), Alajouanine, M. et M^{me} Schiff et Montassut (4).

C'est l'expression parkinsonienne qui domine le tableau clinique ; le syndrome pseudo-bulbaire est au second plan et présente quelques particularités : la voix est lente, monotone, rapidement aphone. Le rire et le pleurer spasmodiques manquent souvent ; lorsqu'ils existent, ils se produisent après une période de latence, et sont plutôt rigides que spasmodiques.

Le réflexe du voile est conservé ou diminué. Les mictions sont souvent normales, mais parfois impérieuses et involontaires.

Le psychisme est peu touché, en dehors d'une certaine lenteur de l'idéation.

Chez un des nos malades parkinsoniens sénile, le syndrome pseudo-bulbaire est au second plan et d'apparition tardive :

M. Per... (obs. 92), âgé de 65 ans, présente un syndrome parkinsonien qui s'est développé à partir de 63 ans. Progressivement apparition de la raideur généralisée, mais prédominant nettement du côté droit.

A noter toutefois un ictus avec perte de connaissance durant quelques minutes, au début d'octobre 1928, mais n'ayant pas modifié notablement l'évolution clinique.

La démarche devient de plus en plus lente et l'équilibre de plus en plus instable, avec tendance à la chute en avant et à droite.

Actuellement (27 novembre 1928), démarche à petits pas, le pied droit restant toujours en arrière du pied gauche ; celui-ci n'avance que de quelques centimètres à chaque pas ; les membres inférieurs sont raides, les membres supérieurs immobiles. Le tronc et la tête sont inclinés en avant, rigides. De plus, légère incurvation du tronc et inclinaison de la tête du côté droit. La moindre poussée entraîne la perte de l'équilibre. La force segmentaire n'est pas notablement diminuée, mais les mouvements actifs sont lents, gênés par l'hypertonie, en particulier du côté droit. L'hypertonie prédomine en effet de ce côté : il s'agit d'une hypertonie plastique, cireuse, avec exagération de tous les réflexes de posture.

Par ailleurs, on constate quelques secousses cloniques du pied à droite et à gauche, et les réflexes tendineux sont tous exagérés et vifs avec tendance à la diffusion : controlatéral des adducteurs, double réponse du stylo-radial en pronation et en supination.

A droite, l'excitation plantaire ne provoque aucun mouvement du gros orteil, mais seulement une flexion extension des quatre derniers orteils.

A gauche, phénomène de l'éventail et parfois extension du gros orteil. L'injection sous-cutanée de 2 milligrammes de genoscopolamine en faisant disparaître en grande partie l'hypertonie, permet l'extériorisation plus précise des symptômes pyramidaux : le clonus du pied s'affirme, l'hyperméflexivité tendineuse est encore plus marquée, et l'excitation plantaire provoque de chaque côté une extension du gros orteil.

A aucun moment on ne met en évidence des réflexes dits de défense. Le faciès est immobile, figé, le clignement des paupières est rare. On ne constate pas d'asymétrie faciale, ni au repos, ni lors de la mimique volontaire : à noter seulement un léger retard dans la contraction des muscles de la face du côté droit.

Le réflexe naso-palpébral est très vif et symétrique ; l'occlusion des paupières s'accompagne d'une contraction du dilatateur de la narine, plus nette à gauche qu'à droite. Le réflexe buccal est vif, plus vif par la percussion des lèvres du côté gauche ; le réflexe massétérin est très exagéré.

La motilité volontaire des lèvres de la langue, du voile, des masticateurs est peu troublée ; les mouvements sont précédés d'une période de latence de quelques secondes et sont lents et d'amplitude diminuée. Le réflexe du voile est faible, le réflexe pharyngien est conservé. La voix est monotone, lente, faible, le malade ne prononce que quelques

mots avec peine et se fatigue aussitôt : la voix devient alors dysarthrique, incompréhensible, aphone.

La préhension des aliments est défectueuse : les liquides s'échappent par le côté droit de la bouche ; de même la salive. L'engouement pour les liquides est fréquent, mais pas de rejet par le nez.

La mimique psychosyncinétique est conservée ; tendance au pleurer réflexe : l'expression de la face ne se produit qu'après une période de latence de quelques secondes, persiste, rigide, outre mesure, et ne s'accompagne pas de larmes.

La motilité oculo-palpébrale présente des modifications sur lesquelles nous avons insisté plus haut : perte des mouvements d'élévation, d'abaissement et de convergence du regard, avec conservation des mouvements automatico-réflexes (voir page 54) ; les mouvements de latéralité sont normaux.

La scopolamine ne modifie pas ces paralysies de fonction. Les pupilles sont égales et réagissent à la lumière, mais non à l'accommodation (en relation sans doute avec la perte de la convergence).

Le R. O. C. est négatif.

Les mictions sont fréquentes : 3 le jour, 3 à 4 la nuit ; impérieuses le jour, involontaires mais conscientes la nuit.

Le caractère est irritable : l'énervement se traduit par un tremblement des extrémités supérieures.

On ne note pas de troubles appréciables de l'intelligence, en dehors d'une certaine lenteur de l'idéation.

Le rythme du sommeil est inversé, somnolence pendant le jour ; le malade s'endort à tout instant et en toutes circonstances, à table en particulier. L'insomnie nocturne est par contre habituelle : le malade s'agite.

La tension artérielle est de 14-8.

On ne trouve dans ses antécédents, ni syphilis, ni encéphalite épidémique.

Chez un autre malade, M. Lar... (obs. 91) l'attitude est celle d'un parkinsonien : le tronc et la tête sont inclinés en avant, les membres supérieurs sont immobiles le long du corps, le facies est figé. On note une légère hypertonie diffuse, plus marquée à droite, avec exagération des réflexes de posture locale, mais les symptômes pyramidaux bilatéraux et les symptômes pseudo-bulbaires sont au complet et nets, mis à part le rire et le pleurer spasmodiques qui manquent. Les mictions sont fréquentes et impérieuses.

L'intelligence n'est pas troublée de façon appréciable : l'idéation

est un peu ralentie, et le malade a remarqué une tendance à la somnolence avec accès de sommeil irrésistibles.

Darc... (obs. 87) immobilisé au lit par une hémiplegie droite avec contractures, présente une hypertonie extra-pyramidale diffuse, masquée à droite, nette à gauche et au niveau du cou ; le facies est un peu figé.

Chez une pseudo-bulbaire post-encéphalique, M^{me} Vais... (obs. 90), les symptômes pyramidaux prédominant, puisqu'il existe une double hémiplegie avec attitude en flexion des membres inférieurs et supérieur gauche.

Le syndrome parkinsonien est au second plan, caractérisé par un facies immobile, figé, une hypertonie plastique du membre supérieur droit, un tremblement parkinsonien du côté gauche, au niveau de la main et du pied.

LES HYPERTONIES GÉNÉRALISÉES ET LOCALISÉES LES SYNCINÉSIES ET LES RÉFLEXES PROFONDS DU COU

Nous avons longuement insisté chez nos pseudo-bulbaires marchant à petits pas ou astasiques abasiques sur l'existence d'une hypertonie statique diffuse avec impossibilité de réaliser volontairement la résolution musculaire, sorte de rigidité de déséquilibre. Cette hypertonie statique diffuse rappelle la paratonie de la débilité motrice de Dupré. Elle s'observe également chez les pseudo-bulbaires hémiplegiques ou parkinsoniens, d'autant plus que chez eux les causes organiques de déséquilibre sont plus nombreuses. Froment fait même jouer un rôle primordial à la dystasie dans la genèse de la rigidité parkinsonienne.

Cette rigidité statique ou posturale est remarquable chez un de nos malades, Chev... (obs. 75) : debout, il est comme pétrifié ; son immobilité est absolue ; tous les muscles sont contractés, ceux du plan antérieur et ceux du plan postérieur ; la corde du jambier antérieur ne se détend à aucun moment ; le corps ne présente pas les petites oscillations antéro-postérieures habituelles.

L'équilibre ainsi obtenu est précaire : la moindre poussée, en particulier la poussée antéro-postérieure, ne peut plus être amortie par la contraction des muscles du plan antérieur, déjà contractés au maximum. Cette hypertonie statique persiste pendant la marche, sans augmenter d'intensité ; souvent même elle s'atténue après quelques pas, surtout lorsque le malade soutenu reprend confiance et lorsque ses pas sont rythmés par le commandement : les pas s'allongent, la marche devient plus rapide, sans aller toutefois, tout au moins chez nos malades, jusqu'à la kinésie paradoxale.

Parfois l'hypertonie est beaucoup plus dynamique que statique ; cette hypertonie intentionnelle, dite pallidale, peut rendre la marche impossible ; il en résulte une véritable « astasie abasie par hypertonie » selon l'expression de Claude et Alajouanine (62). Le malade observé

par ces auteurs, vigoureusement soutenu par deux aides, ne peut faire que quelques pas, « dans une attitude extrêmement soudée et avec une sorte de démarche spasmodique, due à la contracture considérable qui s'exagère alors et porte sur toute la musculature : membres, abdomen, cou, face, se traduisant par une intensité remarquable des saillies musculaires. Cette hypertonie est constamment la même dans l'effort, il n'existe pas de kinésie paradoxale ». Par ailleurs le malade présente une agraphie et une arnarthrie par hypertonie.

A côté de ces hypertonies généralisées, il existe des hypertonies localisées, souvent d'ailleurs surajoutées aux précédentes : elles apparaissent au niveau des membres paralysés, d'où leur topographie d'ordinaire hémiplegique.

Ce sont les syncinésies spasmodiques, les syncinésies globales de P. Marie et Foix : il s'agit de réflexes toniques résultant de la contraction volontaire forcée et prolongée des muscles des membres, du tronc, du cou ou de la face, ou d'un acte paravolontaire : toux, éternuement, bâillement, rire ou pleurer réflexes ; une excitation psychique, une émotion en particulier, est également capable de les provoquer (affekt-hemitonie d'Oppenheim) ; et nous verrons plus loin à propos d'un malade, qu'il en est de même des excitations cutanées, en un point quelconque du corps. Ces syncinésies globales sont constituées par la contraction diffuse des muscles des membres paralysés, intéressant les muscles antagonistes ; elles aboutissent à l'accentuation de « l'attitude prévalente », c'est-à-dire de la contracture.

La contraction ne se produit pas d'une manière instantanée, mais après une période de latence ; elle se développe lentement, et décroît de même lorsque cesse l'excitation provocatrice. D'ordinaire la syncinésie globale exagère au membre supérieur la contracture en flexion, et détermine au membre inférieur un allongement général ; il en est ainsi chez nombre de nos malades hémiplegiques ; mais comme le font remarquer P. Marie et Foix, on peut observer au membre inférieur « une adduction du pied assez marquée par prédominance des jambiers sur les péroniers » et parfois même « un type de raccourcissement s'opposant au type habituel d'allongement ».

Quoi qu'il en soit les syncinésies globales sont nuisibles, qu'il s'agisse de mouvements d'ensemble ou de mouvements partiels : « Dans les mouvements d'ensemble tels que la locomotion, les membres hémiplegiques voient immédiatement, du fait de la syncinésie globale leur contracture s'exagérer et la difficulté du mouvement se trouve de ce fait encore plus considérable ».

« Dans les mouvements partiels, la difficulté causée par la syncinésie globale est non moins considérable, à la vérité elle ne porte que sur certains de ces mouvements, c'est-à-dire sur ceux qui sont directement opposés à ceux que la syncinésie globale entraîne. »

« Dans l'ensemble, la syncinésie globale demeure donc une entrave considérable à la motilité volontaire. »

Chez Chev... (obs. 75) et Darc... (obs. 87) la syncinésie globale revêt le type habituel.

Reich... (obs. 76) présente au niveau du membre inférieur droit la syncinésie globale suivante : flexion forcée des orteils, flexion dorsale et rotation interne du pied par contraction du jambier antérieur, contraction de fascia lata, légère flexion du genou. Elle se produit sous l'influence d'un effort quelconque, et en particulier pendant la marche qui est gênée de ce fait : seul le talon prend contact avec le sol. Sous l'influence du rire spasmodique, de la colère ou d'une émotion, de l'excitation plantaire, du pincement cutané en un point quelconque du corps, la même réaction se produit.

Il est difficile de préciser comment agit cette excitation cutanée ; notons seulement qu'elle est douloureuse, que son retentissement psychique est désagréable.

Chez un autre malade, Lev... (obs. 86), immobilisé au lit par une hémiplegie gauche complète ; la contraction volontaire forcée des muscles des membres du côté droit, les actes paravolontaires déterminent une accentuation de la contracture en extension du membre inférieur gauche et parfois une trépidation épileptoïde du membre. Au niveau du membre supérieur gauche, la syncinésie revêt un type particulier : au repos le membre est demi-fléchi : flexion des doigts sur la main, du poignet sur l'avant-bras et de l'avant-bras sur le bras ; lors des efforts l'avant-bras s'étend lentement et se met en pronation forcée ; les doigts restant fléchis dans la main. Lors des accès de bâillement se produisent d'autres modifications de la contracture : extension des doigts et relèvement de la main, extension des orteils, véritables mouvements athétosiques, bien différents des précédents. Chez ce malade nous avons recherché et mis en évidence le phénomène de Magnus et de Klejn : dans les mouvements d'extension et de rotation de la tête vers la gauche, le membre supérieur gauche, après une période de latence, se met lentement en extension et en pronation forcée, et ceci de façon irrésistible ; la contracture en extension du membre inférieur gauche s'exagère.

La flexion et la rotation de la tête vers la droite entraîne alors un relâchement de la contracture en extension : le membre supérieur reprend son attitude en demi-flexion ; la contracture en extension du membre inférieur est moins invincible. Il ne se passe rien du côté droit pendant ces manœuvres.

Ces réflexes profonds du cou sont d'autant plus facilement obtenus et d'autant plus nets, que les mouvements de la tête sont forcés, contre résistance de la part du médecin. La syncinésie globale favorise la recherche concomitante des réflexes profonds du cou, ainsi que l'ont montré Walsh, Freeman et Morin.

Chez notre malade, la syncinésie globale consiste en un allongement du membre supérieur gauche avec pronation forcée, réaction identique à celle obtenue par l'extension ou la rotation de la tête vers la gauche. Malgré l'identité des réactions, le phénomène de Magnus ne doit pas être confondu avec la syncinésie globale ; en effet dans les mouvements forcés de flexion et de rotation de la tête vers la droite, la syncinésie globale ne se produit pas ; la contracture du membre supérieur gauche se relâche et celui-ci reprend son attitude en demi-flexion ; de même la contracture en extension du membre inférieur gauche est moins invincible.

Les réflexes profonds du cou diffèrent donc des syncinésies globales ; ils prennent le pas sur elles ; mais les deux phénomènes coexistent souvent chez le même malade. Freeman et Morin (122) ont toujours trouvé les réflexes profonds du cou quand il existait des syncinésies globales, en recourant à la recherche concomitante de celles-ci.

Sur 5 pseudo-bulbaires observés par eux, 2 présentent des syncinésies globales et des réflexes profonds du cou.

La syncinésie globale est un signe de lésion du faisceau pyramidal : elle est en effet absente dans les affections limitées du système extrapyramidal ; la lésion pyramidale doit se trouver au-dessus du mésocéphale. Cette lésion suffit à provoquer les réflexes profonds du cou (Magnus, Simons). Il s'agit là de phénomènes d'automatisme mésocéphalique, de réactions posturales.

Marinesco et Radovici (222) rapportent l'observation d'un pseudo-bulbaire présentant un état de rigidité, tout à fait identique à la rigidité décérébrée expérimentale : les réflexes profonds du cou et les réflexes de défense sont manifestes.

Le cas de Browner est analogue.

Marinesco et Radovici pensent que chez leur malade, la lésion a détruit les voies cortico-spinales et aussi les centres mésocéphaliques,

libérant les centres échelonnés en aval du mésocéphale, bulbo-protubérantiels et médullaires. Ils montrent en outre l'action du labyrinthe sur la distribution du tonus musculaire ; les vertiges galvanique et rotatoire provoquent un état lipothymique et la disparition de la rigidité, des réflexes profonds du cou et des réflexes dits d'automatisme médullaire.

Chez notre malade, Lev... (obs. 86), les vertiges rotatoire et galvanique ne modifient pas les réactions posturales, mais l'injection de 10 cmc. d'eau à 20° dans l'oreille gauche provoque un nystagmus d'intensité normale après une période de latence de 20'' et persistant 110'' ; pendant la durée de la réaction nystagmique et une période de 2 à 3 minutes après sa disparition, on ne peut plus mettre en évidence les réflexes profonds du cou.

Avec de l'eau chaude à 45° on obtient la réaction nystagmique, mais aucune modification des réflexes profonds du cou.

L'injection d'eau froide ou chaude dans l'oreille droite provoque la réaction nystagmique, mais ne modifie pas les réflexes profonds du cou.

Ces faits sont intéressants à noter en ce qui concerne la physiopathologie des réflexes profonds du cou ¹.

Les réflexes profonds du cou coexistent avec une impotence marquée des membres. Le malade de Marinesco et Radovici et le nôtre utilisent les changements de position pour mouvoir leurs membres.

Les réflexes profonds du cou, désignés par P. Marie et Foix sous le nom de syncinésies de coordination de la tête et des membres, doivent être rapprochées des syncinésies globales.

Les syncinésies de coordination de P. Marie et Foix sont bien différentes des précédentes.

La syncinésie de coordination, qui correspond aux mouvements conjugués de Babinski et Jarkowski, est constituée par la contraction involontaire et associée des muscles fonctionnellement synergiques de ceux qui sont le siège du mouvement volontaire initial : le malade ne peut dissocier par la volonté des éléments de la synergie d'ensemble.

Il s'agit là de synergies normales et non illogiques et paradoxales ; c'est ce que Bard, après P. Marie et Foix, exprime nettement dans son article sur les syncinésies des hémiplegiques ² : la syncinésie de

1. A l'encontre de ces faits, Magnus et Klejn ont prouvé l'existence des réflexes profonds du cou chez des animaux chez qui on avait préalablement détruit les deux labyrinthes, et ont démontré que la destruction des deux labyrinthes ne faisait pas disparaître les réactions posturales.

2. Bard, *Les syncinésies des hémiplegiques*. *L'Encéphale*, nov. 1927, p. 68.

coordination n'est autre qu'une « association motrice plus étendue que celle que la volonté pouvait mettre en œuvre. Cette association plus étendue ne diffère d'une association normale que par le fait qu'elle s'est substituée spontanément à une association plus limitée déclenchée par la volonté ; rien ne permettrait d'y voir une association anormale, si l'on ignorait la modalité de l'ordre volontaire qui l'a provoquée ».

Ces associations motrices étendues sont « les synergies primordiales des membres inférieurs en rapport avec le fonctionnement automatique de la moelle libérée » (Foix).

En regard de ces associations motrices primitives, ayant leurs connexions toutes constituées dans la moelle, « les associations motrices nouvelles, acquises par l'exercice, se constituent par la dissociation progressive d'associations plus étendues. Tout apprentissage de mouvements fonctionnels nouveaux, entraîne au début la mobilisation de muscles et d'efforts inutiles, suivie bientôt de l'élimination des contractions parasites après laquelle persistent seules les contractions utiles »-« La survenance d'une hémiplegie entraîne la perte de l'oubli des associations, dans l'ordre inverse de leur limitation et de leur précision : elle ramène en somme l'hémisphère lésé aux conditions dans lesquelles il se trouvait avant l'acquisition des associations récentes, et par suite le place dans l'impossibilité de maintenir les mouvements volontaires dans les limites qu'il voudrait leur donner ».

(Bard).

L'incitation centrifuge ne peut que déclencher les automatismes les plus anciens.

Dans la première enfance les syncinésies de coordination sont habituelles, associées à des signes d'insuffisance pyramidale (thèse de M^{lle} Rosenbaum) ¹.

Les syncinésies de coordination les plus intéressantes sont celles qui portent sur les membres inférieurs, et en particulier la syncinésie de raccourcissement : le malade qui veut exécuter un des mouvements volontaires élémentaires de raccourcissement, exécute en même temps le triple retrait du membre inférieur, l'effort volontaire de flexion de la jambe paralysée sur la cuisse, provoque une élévation du bord interne du pied avec rotation en dedans de sa face plantaire : c'est le phénomène du jambier antérieur de Strümpell.

1. Sophie Rosenbaum, *Du développement du système nerveux au cours de la première enfance. Contribution à l'étude des syncinésies, des réflexes tendineux et cutanés et des réflexes de défense*. Thèse Paris, 1914.

La syncinésie d'allongement est plus difficile à mettre en évidence. La syncinésie peut porter sur les deux membres : syncinésie d'allongement croisé, syncinésie de raccourcissement croisé.

Les mouvements des orteils accompagnant ces syncinésies sont variables : « Le plus souvent la syncinésie de raccourcissement s'accompagne d'extension des orteils et la syncinésie d'allongement de flexion plantaire, mais ceci n'a rien de constant et le contraire peut s'observer » (P. Marie et Foix).

Il ne s'agit pas là, comme le croyait Duchenne de Boulogne, d'un mouvement passif, allongement des fléchisseurs des orteils avec flexion plantaire prononcée, déterminée par la contraction à son maximum du jambier antérieur.

Il s'agit d'un mouvement actif : la chose est nette chez notre malade Reic... (obs. 76) : la flexion dorsale du pied droit, impossible isolément, est involontaire dans les mouvements de flexion de la cuisse et de la jambe et s'accompagne de flexion forcée des orteils.

Au niveau du membre supérieur, il n'est pas exceptionnel d'observer un phénomène particulier : dans la demi-flexion active de l'avant-bras on peut voir très rapidement se tendre la corde du long supinateur, bien avant le moment où elle doit normalement se produire, le muscle n'étant qu'un fléchisseur de renfort et n'entrant en action que lorsque le biceps est fortement contracté. Ce phénomène du long supinateur est à rapprocher du phénomène du jambier antérieur.

Ces syncinésies de coordination sont à la fois causes de trouble et d'amélioration. « Les malades perdent la possibilité d'effectuer les mouvements volontaires isolés ; mais, du fait même de son processus physiologique, la syncinésie de coordination exécute automatiquement la synergie la plus fréquente, si bien que, au contraire, dans le plus grand nombre de cas elle rend service. »

« L'automatisme médullaire se marie harmonieusement à l'action des centres psycho-moteurs » (P. Marie et Foix).

La flexion forcée des orteils, ainsi qu'on l'observe chez Reic... (obs. 76) est toutefois une gêne pour la marche.

Les syncinésies de coordination sont des phénomènes d'automatisme médullaire. Elles ont ceci de particulier, c'est qu'elles sont provoquées par une incitation centrifuge : les voies de communication des centres cérébraux avec la moelle étant encore partiellement conservées. L'automatisme médullaire peut se révéler également sous forme de réflexe, à la suite d'une excitation périphérique ; ceci d'autant plus nettement que la moelle est plus complètement libérée des

centres supérieurs. Lorsque l'action du cerveau sur la moelle est totalement suspendue, l'automatisme médullaire ne peut se révéler que sous forme de réflexe, et s'installe parfois définitivement sous forme d'une paraplégie ou flexion.

LES RÉFLEXES TENDINEUX ET CUTANÉS LES RÉFLEXES DITS DE DÉFENSE OU D'AUTOMATISME MÉDULLAIRE

L'étude des réflexes tendineux et cutanés, des réflexes dits d'automatisme ou de défense, est d'un grand intérêt pour la compréhension de la physio-pathologie générale des troubles divers présentés par les pseudo-bulbaires.

Les réflexes tendineux, dans la grande majorité des cas, même en dehors de toute hémiplegie, sont vifs, exagérés, et leurs réponses sont diffuses : notons en particulier le réflexe controlatéral des adducteurs par percussion de la rotule, et la double réponse du stylo-radial (flexion des doigts et flexion de l'avant-bras) aussi bien lorsque l'avant-bras est en supination que lorsqu'il est en pronation. MM. G. Guillain et Alajouanine ont présenté à la Société de Neurologie à la séance de novembre 1923 (142) une malade, chez qui on constatait « à un degré très accentué le phénomène de la diffusion des réponses au cours de la recherche des réflexes tendineux ». « En dehors de l'exagération des réflexes tendineux qui se traduit par l'amplitude anormale de la réponse, le fait remarquable est la contraction des muscles situés dans un territoire plus ou moins éloigné de celui où, d'ordinaire, se cantonne la réponse à la percussion tendineuse et osseuse ».

Cette malade, dont le tableau clinique s'est complété par la suite, est actuellement une pseudo-bulbaire (M^{me} Mab..., obs. 61) ; le syndrome pseudo-bulbaire est au complet et caractéristique ; l'hyper-réflexivité tendineuse avec diffusion des réponses est toujours aussi marquée, mais elle n'est plus isolée : on constate un signe de Babinski bilatéral et des réflexes de défense (phénomène des raccourcisseurs à droite et à gauche). Par ailleurs, la malade est astasique abasique et l'affaiblissement intellectuel est considérable.

Cette hyper-réflexivité tendineuse chez les pseudo-bulbaires, où les lésions cérébrales sont diffuses et bilatérales, entraînant une dégénérescence secondaire des voies pyramidales, est facile à comprendre.

L'arc réflexe élémentaire est respecté et son activité est même accrue, probablement parce que l'action inhibitrice cérébrale est supprimée ou diminuée.

On observe la même hyperréflexivité tendineuse chez les enfants qui présentent une insuffisance pyramidale physiologique jusqu'à l'âge de 3 ans.

Les réflexes dits d'automatisme médullaire ou de défense peuvent être recherchés de diverses manières : par excitation profonde : flexion forcée passive des orteils, pression transversale du tarse.

L'excitation superficielle est préférable : grattage de la plante du pied et partout ailleurs pincement cutané. On peut utiliser les excitations thermique et électrique.

Ces réflexes cutanés de défense, ainsi que l'ont montré Jendrassik et surtout Van Gehuchten, doivent être distingués des réflexes cutanés proprement dits. Ceux-ci, réflexes cutanés abdominaux, crémas-tériens, fessiers, peut-être réflexes plantaire en flexion selon la conception de Knapp, ont un long trajet cérébro-spinal.

L'origine corticale de ces réflexes cutanés repose sur des données expérimentales et cliniques solides. Ils sont abolis lorsque les voies cérébro-spinales sont détruites.

Les réflexes velo-palatin et cornéen sont à rapprocher de ces réflexes cutanés.

Bien différents sont les réflexes cutanés dits de défense ou d'automatisme médullaire, qui présentent des modifications inverses de celles des réflexes cutanés proprement dits ; leur trajet est entièrement médullaire, et ils sont exagérés lorsque les voies cérébro-spinales descendantes sont atteintes.

Chez l'adulte normal, l'excitation d'un territoire cutané provoque la contraction d'un groupe musculaire appartenant au segment médullaire correspondant ; la réaction motrice peut s'étendre aux muscles synergiques des segments sus-jacents ; nous verrons plus loin comment elle se distingue des réactions motrices pathologiques.

Normalement l'excitation cutanée, en dehors de la zone la plus distale, ne provoque aucun mouvement dans les segments du membre situés en aval.

MM. G. Guillaïn et Dubois¹ ont constaté dès 1914, dans un cas d'hémiplégie infantile et dans un cas d'athétose double, le signe de Babinski par excitation des téguments à distance, l'extension de la zone réflexogène.

1. G. Guillaïn et Dubois, *R. N.*, 1914, p. 614 et 714.

Voyons ce qui se passe à l'état pathologique chez nos pseudo-bulbaires. Tout d'abord, il est important de remarquer que l'excitation cutanée atteint la conscience, elle est même plus désagréable et douloureuse que chez les sujets normaux ; l'hyperalgie est habituelle, des excitations légères entraînent des réactions motrices. Mais ce qui est encore plus anormal, c'est l'extension de la zone réflexogène ; variable d'un malade à l'autre, mais à peu près constante. Les mêmes réactions motrices sont obtenues par excitation plantaire, pincement de la peau du dos du pied, de la jambe, de la cuisse, et parfois même d'une région quelconque du corps.

Les réactions motrices sont fort variables : les plus communément observées sont les deux suivantes ; chacune met en jeu des contractions musculaires associées :

L'une se manifeste par la flexion des orteils, la flexion du pied avec rotation et torsion de la pointe en dedans par contraction du jambier antérieur, le plus souvent isolément, sans contraction du jambier postérieur, la contraction du fascia lata, le retrait du membre inférieur.

L'autre est caractérisée par l'extension du gros orteil avec ou sans écartement des autres orteils en éventail, la flexion dorsale directe du pied par action simultanée des trois muscles : jambier antérieur, extenseur propre du gros orteil, extenseur commun des orteils, cette flexion dorsale s'accompagnant ou non d'extension des orteils ; le retrait du membre inférieur complète parfois la réaction.

Chacune de ces réactions motrices est plus ou moins complète, réduite souvent à quelques-unes des contractions musculaires associées.

La diversité des réactions motrices est encore rendue plus grande par la possibilité d'une intrication d'éléments des deux réactions, d'une lutte entre ces réactions.

Les deux réactions coexistent en effet assez fréquemment chez le même malade, au niveau du même membre, mais il est le plus souvent possible de les dissocier, grâce à une dissociation des zones réflexogènes. La première réaction, caractérisée essentiellement par la contraction du jambier antérieur avec flexion des orteils, est alors provoquée par l'excitation plantaire interne ou le pincement cutané au niveau de la face interne du membre. La seconde réaction caractérisée essentiellement par la flexion dorsale directe du pied, avec ou sans extension des orteils, est provoquée par l'excitation plantaire externe et le pincement cutané au niveau de la face externe du membre.

Nous avons obtenu avec netteté cette discrimination des réactions

motrices, grâce à la dissociation des zones réflexogènes, chez plusieurs malades, et ceci au niveau de chaque membre (obs. 2, 14, 16, 41, 47, 56, 57, 64, 65, 66).

Lorsqu'il n'existe qu'une de ces réactions motrices, partielle ou complète, on l'obtient par l'excitation de la plante et le pincement de la peau du pied et de la jambe en un point quelconque ; mais alors que la contraction du jambier antérieur peut être obtenue parfois par une excitation en un point quelconque du corps, la zone réflexogène de la flexion dorsale du pied ne dépasse guère la partie inférieure de la cuisse.

Si les deux réactions motrices ne coexistent pas au niveau du même membre, elles coexistent souvent chez le même malade, l'une étant obtenue d'un côté et la seconde de l'autre côté (obs. 74, 86, 87). Parfois la réaction n'existe que d'un côté et est univoque quel que soit le siège de l'excitation : il s'agit alors de la réaction caractérisée par la contraction du jambier antérieur avec flexion des orteils (obs. 75, 76).

Dans certains cas, la coexistence latente des deux réactions a été mise en évidence à la suite de la compression du membre inférieur par une bande élastique (Ozorio de Almeida, Babinski) : Avant la compression, réflexe plantaire en extension quelle que soit la région de la plante que l'on excite ; après la compression, réflexe en extension ou en flexion, suivant que l'on excite le bord externe ou le bord interne de la plante.

D'autres fois, c'est la différence d'intensité de l'excitation qui permet d'isoler les deux réactions : Chez un de ses malades, Pastine ¹, par une excitation plantaire un peu forte et répétée, provoque le triple retrait du membre, associé à la flexion de tous les orteils ; alors que par une excitation minimale du bord plantaire externe, il obtient l'extension du gros orteil, isolée. Chez le malade de Crouzon, Alajouanine et de Sèze (76), du côté droit « la réponse à l'excitation plantaire se fait en extension, qui s'accompagne toujours, ou mieux est précédée, d'une flexion dorsale intense du pied. On détermine en somme l'exagération de l'attitude permanente du malade : flexion du pied à angle droit avec extension spontanée de l'orteil. Si l'on pratique l'excitation plantaire lorsque cette attitude est au maximum, et que par conséquent l'excitation ne détermine plus la réaction posturale précédente, on obtient la flexion typique. Le pincement

1. Pastine, *R. N.*, 1913, p. 403.

du dos du pied donne d'ailleurs une flexion de l'orteil avec, toutefois, un phénomène de l'éventail très net ».

Chez un de nos malades, Mart. Jules (obs. 47), c'est le contraire qui se produit : l'excitation plantaire gauche provoque d'abord une réaction homolatérale, caractérisée par la flexion des orteils avec flexion et enroulement du pied en dedans par contraction du jambier antérieur ; puis, en répétant l'excitation, on obtient l'extension du gros orteil, la flexion-extension des quatre derniers orteils, la flexion dorsale directe du pied et le triple retrait.

Des réactions motrices analogues peuvent s'observer au niveau des membres supérieurs :

Réflexe cutané plantaire ou réflexe du pouce sur lequel P. Marie et Foix ont attiré l'attention en 1915.

Contraction paradoxale du long supinateur par pincement de la peau de la face externe du bras ou de l'avant-bras, surtout au voisinage du coude. Nous avons constaté ce phénomène chez 14 malades (obs. 2, 3, 4, 14, 18, 49, 66, 68, 74, 79, 88, 89, 90, 91).

Plus rarement, flexion dorsale de la main avec écartement des doigts et parfois même flexion pronation de l'avant-bras, par pincement de la peau de la face postérieure de l'avant-bras ou, selon le procédé de Froment, friction énergique ou centripète du bord interne de l'avant-bras et du bras embrassé entre le pouce et les autres doigts. Nous avons observé nettement cette dernière réaction chez Neus... (obs. 3).

L'irradiation de ces réflexes cutanés est assez fréquente : il s'agit d'ordinaire d'irradiation transversale (réflexes croisés de Sherrington). Les réactions controlatérales sont aussi variables que les réactions homolatérales ; elles revêtent d'ailleurs les mêmes types, mais elles sont en règle générale partielles, réduites aux mouvements des orteils. La réaction controlatérale est le plus souvent inverse de la réaction homolatérale : extension du gros orteil, lorsque flexion homolatérale ; flexion des orteils, lorsque extension homolatérale.

Mais parfois la réaction controlatérale est de même sens que la réaction homolatérale. Il est des cas où seule la réaction controlatérale existe.

Parfois la réaction controlatérale doit être considérée comme le réveil d'une syncinésie globale ; il en est ainsi chez un de nos malades (Reic..., obs. 76).

L'irradiation longitudinale est rare, elle ne se produit guère que du membre inférieur au membre supérieur, et le plus souvent il s'agit du membre supérieur croisé (réflexes longs en diagonale de Sherrington).

Tous ces réflexes cutanés varient non seulement selon le siège et l'intensité des excitations, mais encore selon « la situation énergétique de l'organisme » (Minkowski) : état de repos ou de fatigue ; état de calme ou d'énervement, d'anxiété ; état d'attention ou d'inattention.

La compréhension de ces réflexes cutanés est grandement facilitée par ce que l'on observe chez les bébés (travaux de Bersot ¹ et de Minkowski ²).

Ce qui caractérise la réactivité motrice du bébé, c'est qu'elle est plus ou moins généralisée, et qu'elle est fort variable, multiforme. Mais « à mesure que le bébé avance en âge, sa réactivité motrice générale est de moins en moins étendue à tout l'organisme, de plus en plus différenciée et localisée aux deux membres inférieurs d'abord, puis au seul membre excité ; les contractions musculaires sont plus rapides, les mouvements plus vifs, les réactions diminuent en nombre, en intensité et en durée » (Bersot). De plus, les zones réflexogènes tendent à se localiser. « Tout le revêtement cutané est réflexogène chez le bébé, surtout à 2-3 mois. Dès 3-4 mois déjà les zones réflexogènes commencent à se préciser, se limiter. Le réflexe plantaire devient de plus en plus uniquement obtainable par la seule excitation de la plante du pied » (Bersot).

Les réactions motrices des membres inférieurs revêtent les mêmes types que chez nos malades.

Les éléments des deux grandes réactions motrices peuvent s'intriquer ; mais chacune d'elle prédomine successivement, souvent même elle existe à l'état de pureté.

Le bébé de 2 à 3 mois réagit à l'excitation plantaire « par une forte extension du gros orteil et un mouvement de flexion dorsale du pied. Controlatéralement aussi, l'extension du gros orteil se produit avec force et lenteur ».

A partir du 9^e mois, les réactions motrices se modifient ; à 18 mois elles sont tout autres : « Les orteils se fléchissent en s'allongeant (flexion de la première phalange, extension des deux autres). Le plus souvent le gros orteil suit ce mouvement, parfois cependant il reste

1. Bersot, *Développement réactionnel et réflexe plantaire du bébé né avant terme à celui de deux ans*. *Archives suisses de Neurologie*, 1920, VII, 2 et VIII, 1 ; *L'évolution du réflexe plantaire dans les cas normaux et pathologiques*, R. N., 1925, I, p. 972.

2. Minkowski, *Sur les modalités et la localisation du réflexe plantaire au cours de son évolution chez le fœtus et l'adulte*. Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de France, 1926.

immobile. Le muscle jambier antérieur se contracte : on sent son tendon saillir sous la peau du cou-de-pied. Le mouvement de retrait est moins constant. Les réactions controlatérales sont rares : c'est la flexion allongement des orteils que l'on observe le plus souvent » (Bersot).

L'étude de la disparition des différents éléments des réactions motrices facilite encore la dissociation des deux grandes corrélations musculaires : « Dès que la réflectivité commence à diminuer, l'extension du gros orteil diminue elle aussi très rapidement pour tomber presque à zéro dès la seconde année, alors que les autres réactions restent encore plus fréquentes. Le mouvement de défense, lui aussi, suit très fidèlement, en les accentuant, les variations de la réflectivité générale, mais cependant moins fortement que l'extension du gros orteil. La contraction du muscle tenseur du fascia lata viendrait ensuite. La contraction du muscle jambier antérieur et le mouvement des orteils dû aux interosseux sont les réactions qui suivent le moins fidèlement et accentuent le moins fortement l'évolution de la réflectivité générale » (Bersot).

Ce n'est que vers l'âge de 5 à 10 ans que la contraction du jambier antérieur commence à diminuer. Le mouvement des orteils dû aux interosseux est encore plus constant.

Chez nos malades nous voyons réapparaître les différents modes de réaction de l'enfant et l'extension des zones réflexogènes.

L'étude de la dissolution des réflexes est aussi importante que celle de leur évolution chez le bébé. L'une et l'autre doivent se prêter un mutuel appui : « Il y a longtemps, dit Hughlings Jackson ¹, qu'il me semble que nos recherches sur les maladies du système nerveux seront facilitées, si nous les considérons comme des régressions de l'évolution, c'est-à-dire comme des dissolutions. Je prends le terme de dissolution de Herbert Spencer, comme le contraire du processus de l'évolution ». « La doctrine de l'évolution implique le passage depuis le plus organisé au moins organisé, ou autrement dit, du plus général au plus spécial ».

Le développement réactionnel du bébé est tout à fait parallèle au développement anatomique : la diminution de la réflectivité coïncide avec l'achèvement du développement des faisceaux pyramidaux, et l'on tend à admettre que le cerveau influe sur la réactivité en agis-

1. Hughlings Jackson, *Evolution et dissolution du système nerveux*. *The Lancet*, 1884 (traduction française dans les *Archives suisses de Neurologie et de Psychologie*, 1921, VIII, IX).

sant comme un frein ; mais à côté de l'inhibition, il y a place pour l'influence de la volonté, de l'habitude.

Que, chez l'adulte, cette corrélation entre le cerveau et les centres inférieurs soit détruite, et l'on verra réapparaître les modes de réaction du bébé : réflectivité motrice généralisée et non encore spécialisée, ni localisée.

C'est ce qui se produit avec une extrême fréquence chez nos pseudo-bulbaires, et cela n'a rien d'étonnant puisque les lésions sont bilatérales. Dans les cas où les lésions sont progressives, peut-être est-il possible de dissocier, comme chez le bébé, les différents modes réactionnels, la contraction du jambier antérieur avec flexion des orteils précédant l'extension du gros orteil avec flexion dorsale directe du pied.

Chez la plupart de nos malades, dès le premier examen, les éléments des deux grandes réactions motrices sont plus ou moins intriqués, mais lorsque les lésions se sont aggravées et que la paralysie s'est installée, il ne subsiste d'ordinaire que l'extension du gros orteil, la flexion dorsale directe du pied, en somme les éléments des réflexes dits d'automatisme médullaire.

Chez plusieurs de nos malades, examinés à une période avancée de leur maladie, nous avons constaté ces réactions motrices massives, quel que soit le siège de l'excitation provocatrice ; elles sont surtout nettes chez les malades arrivés au stade de paralysie en flexion (obs. 2, 4, 10, 25, 89, 90).

Chez un de nos malades (M. Prem... obs. 82) examiné le lendemain d'une crise d'épilepsie généralisée, alors que très obnubilé encore, l'excitation plantaire et le pincement cutané de la jambe provoque de chaque côté une réaction homolatérale caractérisée par l'extension du gros orteil, la flexion dorsale directe du pied, et le triple retrait.

Les cas de réactions massives de l'autre type (contraction du jambier antérieur avec flexion des orteils et triple retrait), quel que soit le point de l'excitation, celle-ci pouvant même siéger à distance, en un point quelconque du corps, comme chez notre malade Reich... (obs. 75), sont particuliers, en relation avec les syncinésies globales. Chez les pseudo-bulbaires qui présentent des réflexes dits d'automatisme ou de défense, on peut voir apparaître une paraplégie en flexion ; la contracture d'automatisme, jusque-là latente, s'extériorise en une attitude en flexion plus ou moins marquée, d'abord facile à vaincre, puis irréductible.

« Il est très important de noter, ainsi que le fait remarquer Ala-

jouanine dans sa thèse, que la paraplégie en flexion s'établit lorsque le sujet devient un grabataire, lorsqu'il est confiné au lit et ceci très rapidement. La contracture en flexion a atteint très vite son maximum, en quelques mois elle est fixée, sans passer pendant un temps plus ou moins long par ce stade de paraplégie avec contracture variable sur lequel a insisté André Thomas » (pour la paraplégie en flexion d'origine médullaire).

Des troubles intellectuels précèdent ou tout au moins accompagnent d'ordinaire cette paraplégie en flexion. La chose avait déjà été notée par Lejonne et Lhermitte ¹ : « C'est lorsque ce sont installés les troubles sphinctériens, la démence, que surviennent les contractures. Progressivement la raideur envahit les membres inférieurs, puis lentement les jambes se fléchissent sur les cuisses qui s'entrecroisent. L'abduction passive des cuisses est difficile, ainsi que l'extension des jambes, mais toutefois on arrive encore à les étendre. Ces manœuvres ne sont pas sans provoquer des douleurs et on doit répéter l'extension à plusieurs reprises pour obtenir un résultat satisfaisant. Les réflexes tendineux très exagérés auparavant deviennent peu appréciables, les réflexes de Babinski, d'Oppenheim conservent leur netteté ».

Les constatations d'Alajouanine sont identiques : la déchéance intellectuelle, le gâtisme et la paraplégie en flexion vont de pair, ainsi se trouve constituée une démence paraplégique suivant l'expression de Deny et Lhermitte.

Toutefois, « dans certains syndromes protubérantiels réalisant un type de paralysie pseudo-bulbaire spécial, on peut voir également se développer une paraplégie en flexion, mais là l'intégrité intellectuelle est un fait de première importance ».

Cette paraplégie en flexion d'origine cérébrale ne diffère guère dans l'ensemble de la paraplégie en flexion d'origine médullaire décrite par Babinski ; mais il existe quelques points particuliers, dont certains retiendront notre attention.

La flexion des différents segments des membres inférieurs, est plus ou moins marquée, inégalement répartie des deux côtés : la flexion prédomine souvent d'un côté et le malade repose en décubitus latéral. Les mouvements volontaires ne sont pas abolis, mais seulement limi-

1. Lejonne et Lhermitte, *Les paraplégies d'origine lacunaire et d'origine myélopathique chez le vieillard*. *Archives générales de Médecine*, 1906, p. 3009-3073.

tés, plus du fait de la contracture et des rétractions tendineuses, que du fait de la diminution de la force musculaire.

La contracture et les rétractions tendineuses limitent également les mouvements passifs, en particulier l'extension.

On ne constate pas de contractions musculaires involontaires.

Les réflexes tendineux sont rarement abolis, souvent même ils sont vifs. Le signe de Babinski est constant, et l'excitation cutanée vient encore exagérer l'attitude en flexion des membres inférieurs.

Il n'y a pas de troubles vaso-moteurs et thermiques, par contre l'atrophie musculaire avec diminution des réactions électriques est marquée. La myosclérose rétractile, identifiée par Lhermitte, peut se développer à la période ultime des paraplégies en flexion d'origine cérébrale (200).

Les membres supérieurs peuvent également se mettre en demi-flexion. L'absence de troubles sensitifs est bien spéciale à cette paraplégie en flexion d'origine cérébrale, on ne constate aucune anesthésie, bien au contraire, l'hyperalgie est fréquente.

Cette hyperalgie a été incriminée à l'origine, tout au moins pour une part, de certaines attitudes en flexion chez les pseudo-bulbaires. Les observations de pseudo-paraplégies en flexion, en relation avec une surréflectivité cutanée hyperalgique, rapportées par Cl. Vincent et ses élèves, et réunies dans la thèse de Jean Darquier ¹, ont trait à des lésions cérébrales unilatérales, pouvant même laisser indemne la voie motrice, et sont donc de ce fait bien particulières. Mais les mêmes phénomènes peuvent s'observer chez les pseudo-bulbaires dont les lésions sont bilatérales et touchent les voies motrices. Il en est ainsi chez le malade de Davidenkof (79), qui présente une hémiparésie droite ancienne et une hémiplégie gauche récente, à la suite de laquelle s'est installée l'attitude en flexion des membres inférieurs.

Voyons ce qui est particulier à la pseudo-paraplégie en flexion, avec surréflectivité cutanée dite hyperalgique : L'attitude en flexion peut être limitée aux membres inférieurs ou s'étendre aux quatre membres ; Les membres inférieurs sont fortement fléchis, presque ramenés sur l'abdomen ; le pied est tordu en dedans, les cuisses sont accolées l'une à l'autre. Les membres supérieurs peuvent être également fléchis et collés au corps ; la contraction du long supinateur semble prendre la part la plus importante dans la flexion de l'avant-bras. Les mouvements volontaires sont nuls ou très réduits du côté de l'hémiplégie ;

1. Jean Darquier, thèse Paris, 1927.

de l'autre côté, au contraire, tous les mouvements volontaires, sont possibles, en particulier l'extension du membre. L'extension passive est pénible du côté paralysé : les muscles fléchisseurs résistent ; leur résistance active tend à augmenter la flexion totale du membre ; une réaction analogue se produit d'ailleurs dans le membre opposé. Si l'on poursuit l'effort, on arrive à mettre le membre en extension complète : les tendons des muscles fléchisseurs paraissent alors relâchés. Cette extension est douloureuse et détermine des plaintes très vives. Du côté non paralysé les mouvements passifs sont faciles et non douloureux. La moindre excitation cutanée replace les membres en flexion : c'est ce qui fait considérer cette attitude comme secondaire à des réflexes hyperalgiques durables. Au membre inférieur le réflexe hyperalgique consiste en une triple rétraction portant sur les 3 segments au membre :

Le pied se met en flexion et rotation interne par action du jambier antérieur ;

Les orteils se fléchissent ;

La jambe se met en flexion sur la cuisse, et la cuisse en flexion sur le bassin.

Au membre supérieur, le pincement de la peau du bras ou du biceps provoque une contraction paradoxale du long supinateur.

Cette attitude en flexion durable des membres ne se produit que lorsqu'une torpeur surajoutée vient « annihiler la motilité volontaire des malades qui sont, soit indemnes de toute paralysie, soit simplement hémiplegiques » (Darquier). Si l'état de torpeur s'atténue et disparaît, on voit disparaître l'attitude en flexion et persister seul le réflexe hyperalgique, qui reproduit momentanément l'aspect de la pseudo-paraplégie en flexion.

Ces réflexes hyperalgiques ne sont pas toujours isolés ; souvent ils coexistent avec des réflexes dits de défense. Dans l'observation de Vincent, Krebs et Chavany¹ et dans l'observation V de Darquier, il existe du côté de l'hémiplegie des réflexes dits de défense. Il en est de même dans l'observation de Davidenkof.

Darquier pense que l'exagération des réflexes de défense et la sur-réflexivité hyperalgique ne s'excluent pas et que « il est possible que certaine contracture du membre inférieur en flexion soit la résultante de l'action simultanée de ces deux modes pathologiques de

1. Cl. Vincent, Krebs et Chavany, *Pseudo-paraplégie en flexion par lésion cérébrale unilatérale, surréflexivité cutanée hyperalgique*. R. N., 1925, 1, p. 337.

l'activité musculaire » — « la surréflectivité hyperalgique n'intervient-elle pas dans une grande mesure pour déclencher, ou même entretenir l'attitude en flexion ? » Davidenkof assimile les réflexes hyperalgiques présentés par son malade à de « simples réflexes de défense » et, pour expliquer la rétraction du membre opposé, il invoque une irradiation « d'un nouveau type » de réflexe de défense.

L'excitation cutanée des membres inférieurs nous a permis de constater chez plusieurs de nos malades, ainsi que nous l'avons dit un peu plus haut, l'existence et souvent la coexistence de deux grandes réactions motrices, dont l'une avec sa flexion dorsale directe du pied est considérée comme pathognomonique des réflexes de défense (Babinski), et dont l'autre, avec sa contraction du jambier antérieur, enroulement du pied et flexion des orteils, est analogue aux mouvements réflexes dénommés hyperalgiques.

Ces deux réactions peuvent être dissociées, grâce à une dissociation des zones réflexogènes. Les réactions controlatérales ne sont pas rares, inverses ou homologues des réactions homolatérales ; le plus souvent il s'agit de triple retrait avec contraction du jambier antérieur. Il est à remarquer que chez les pseudo-bulbaires ces diverses réactions ont d'ordinaire une certaine brusquerie, qu'il s'agisse des réflexes dits de défense ou des réflexes dits hyperalgiques.

Quand les deux grandes réactions coexistent, l'une homolatérale, phénomène des raccourcisseurs, l'autre controlatérale, phénomène du jambier antérieur, elles se développent et cessent simultanément.

Il est à noter encore que la réaction, quelle qu'elle soit, s'accompagne de douleur, d'hyperalgie ; que l'on pince la peau en dehors ou en dedans de la jambe le résultat est le même, quant à la douleur provoquée.

Quelles sont les relations de l'hyperalgie et des réactions motrices ? On discute à ce sujet : Babinski, Clovis Vincent n'affirment pas que leurs réflexes hyperalgiques sont provoqués par l'hyperalgie ; ils notent simplement que réflexes et hyperalgie sont des phénomènes connexes.

Pour Davidenkof c'est l'hypermotilité qui est douloureuse : son malade présentant une hémianesthésie gauche ne sent pas les piqûres et ne réagit pas à la flexion des orteils, tout le temps que ces excitations restent sans effet moteur (d'ailleurs le caractère vulnérant de l'excitation n'est pas obligatoire) ; le moment douloureux correspond nettement au moment du mouvement réflexe. Le réflexe de défense est indolore lorsqu'il se borne du côté gauche ; bilatéral il devient

douloureux, les voies sensitives étant en effet en état de transmettre vers les centres nerveux une impression douloureuse venue du côté droit ; le malade se plaint d'ailleurs de douleurs surtout dans le membre inférieur droit.

Ces constatations sont évidemment suggestives, mais sont-elles suffisantes pour conclure avec l'auteur, que c'est l'hyperreflexie qui est douloureuse ?

Chez nos malades, l'hyperalgie est diffuse et les excitations cutanées sont douloureuses, en particulier celles qui sont réflexogènes.

Les réactions motrices coexistent avec une hyperexcitabilité sensitivo-musculaire, sans que l'on puisse parler de relations de cause à effet.

Ces réflexes pathologiques, par leur tendance à la généralisation et l'étendue de la zone réflexogène, sont encore adaptés au siège de l'excitation cutanée. Cette adaptation locale du mouvement réflexe à l'endroit irrité, que nous avons vu se développer progressivement chez l'enfant, en même temps que l'écorce cérébrale, indique que la dissolution des réflexes n'est encore que partielle, que la corrélation entre le cerveau et les centres inférieurs n'est pas complètement détruite. Ceux-ci sont provoqués par une excitation consciente et en règle générale douloureuse ; ils se produisent presque immédiatement après l'excitation, avec une certaine brusquerie, prenant l'aspect de mouvements volontaires, mais la décontraction se fait lentement ; ils sont indépendants de la volonté, mais en partie seulement ; l'obnubilation intellectuelle abolissant en partie l'activité psychique, facilite la production de ces réflexes et leur persistance.

La flexion du membre peut être réduite au commandement par la seule volonté du malade, du côté non paralysé ; avec l'atténuation de l'état de torpeur on voit disparaître l'attitude en flexion, mais l'hyperreflexivité persiste.

Ces réflexes méritent le nom de réflexes d'automatisme de défense encéphalique ; ils comportent un coefficient cortical qui se manifeste dans leur morphologie et dans leur production ou leur inhibition.

Quant à la diffusion de ces réflexes, elle tient plus à l'activité de la moelle partiellement libérée qu'à l'intensité de l'excitation douloureuse.

Lorsque l'interruption des connexions des centres inférieurs avec les centres supérieurs s'accroît, les mouvements réflexes ne sont plus nuancés, plus adaptés ; ils sont massifs, s'étendant habituellement à tout le membre ; ils sont rigides, stéréotypés, consistent en

un phénomène des raccourcisseurs avec flexion dorsale directe du pied, associé parfois à un allongement croisé. L'excitation peut être à peine perçue ou même non perçue. Les mouvements se produisent après un temps de latence ; ils sont lents et amples ; la contraction déploie une force variable, mais souvent considérable, se maintient 10 à 15 secondes, persiste en tout cas autant que dure l'excitation ; la décontraction est également lente ; l'intervention de la volonté nulle. La motilité volontaire est d'ailleurs à peu près abolie. Ces réflexes méritent seuls le nom de réflexes d'automatisme médullaire ou celui de réflexes automédullaires selon l'expression de Cl. Vincent.

La libération complète de la moelle est rare dans les lésions cérébrales : celles-ci doivent être naturellement bilatérales, étendues et profondes, touchant non seulement les voies motrices, mais encore le cortex ; la déchéance intellectuelle précède en règle générale l'apparition de la paraplégie en flexion.

Au niveau de la protubérance, comme au niveau de la moelle, la destruction des connexions entre les centres inférieurs et supérieurs est plus facile et plus complète, et l'on peut voir se développer une paraplégie en flexion avec intégrité intellectuelle.

La rupture des connexions entre les centres supérieurs et inférieurs est plus souvent le fait de lésions basses que de lésions hautes, mais dans les deux cas le résultat est le même : libération des centres inférieurs.

Les paraplégies en flexion chez les pseudo-bulbaires ne sont pas toutes du même type ; dans beaucoup de cas, elles diffèrent de la paraplégie en flexion d'origine médullaire, décrite par Babinski. La motilité volontaire n'est pas abolie et est susceptible de modifier l'attitude en flexion et d'intervenir pour s'opposer aux réactions motrices réflexes, et plus souvent encore pour augmenter leur amplitude et leur diffusion. La sensibilité est conservée et même exagérée. Les réactions motrices réflexes sont conscientes et douloureuses ; elles succèdent presque immédiatement à l'excitation cutanée, elles sont brusques et rapides, elles sont variables, il existe une discrimination des réactions motrices selon le siège de l'excitation. La déchéance intellectuelle est un facteur important dans le maintien de l'attitude en flexion.

C'est ce type de paraplégie en flexion que nous observons chez M^{me} Delv... (obs. 2), chez M^{me} Bauch... (obs. 4), chez M^{me} Ban... (obs. 88).

Les escarres jouent sans doute un rôle dans la production de l'atti-

tude en flexion, en tant que point de départ possible d'excitations douloureuses : chez M^{me} Delv... (obs. 2) l'installation de l'attitude en flexion a coïncidé avec l'apparition d'escarres au niveau de la région sacrée et du talon droit.

Le cas de M^{me} Neus... (obs. 3) se rapproche plus de la paraplégie en flexion, type Babinski ; la flexion des membres inférieurs est fixée par les contractures et les rétractions tendineuses ; la motilité volontaire est très réduite ; les réflexes tendineux sont diminués ; les réactions motrices consistent en un phénomène des raccourcisseurs bilatéral ; mais elles sont brusques et rapides et s'accompagnent de gémissement.

Les membres supérieurs sont également fléchis et sont le siège de réactions motrices réflexes brusques, rapides et douloureuses.

L'analogie avec la paraplégie en flexion type Babinski est encore plus nette chez deux de nos malades (obs. 89 et 90). Chez M^{me} Vais... (obs. 90), pseudo-bulbaire post-encéphalitique avec double hémip légie en flexion, la motilité volontaire est abolie au niveau des membres inférieurs et du membre supérieur gauche ; les réactions motrices réflexes se réduisent à une flexion dorsale directe du pied ; elles se produisent après un temps de latence et sont lentes ; l'excitation cutanée n'est pas douloureuse du côté gauche, siège d'une hémianesthésie complète.

Chez M^{me} Han... (obs. 89), pseudo-bulbaire syphilitique ; la motilité volontaire des membres inférieurs est très réduite ; les réactions motrices consistent en un phénomène des raccourcisseurs typique et bilatéral ; il n'existe pas de troubles objectifs de la sensibilité : ni anesthésie, ni hyperalgie.

Dans ces deux derniers cas, l'affaiblissement intellectuel est minime et ne joue certainement aucun rôle dans la genèse de la paraplégie en flexion ; mais les lésions des voies motrices sont très profondes, supprimant presque complètement les connexions entre les centres supérieurs et inférieurs.

Nous ne discuterons pas ici quelle est la part que prennent les lésions pyramidales, extrapyramidales et corticales dans la genèse de ces réflexes d'automatisme ou de défense et des attitudes en flexion qui en résultent ; toutes concourent certainement à la libération des centres inférieurs. Peut-être les lésions pyramidales produisent-elles la contracture en flexion, et les lésions extrapyramidales fixent-elles cette contracture.

Alajouanine publie plusieurs cas cliniques de syndromes extra-

pyramidaux avec gros troubles médullaires et attitude en demi-flexion (obs. 13 par exemple), mais, ajoute-t-il, « l'absence d'examen anatomique nous empêche de nous prononcer sur l'origine uniquement extrapyramidale de ces réflexes d'automatisme ».

Ludo van Bogaert et Rodolphe Ley (35) viennent de publier un cas de paraplégie en flexion d'origine cérébrale avec lésions extrapyramidales, et une lésion pyramidale descendante d'un côté seulement.

Chez M. Vais... (obs. 90), pseudo-bulbaire post-encéphalitique, les symptômes pyramidaux coexistent avec un syndrome parkinsonien ¹.

Dans tous les cas il s'agit bien d'automatisme des centres inférieurs libérés partiellement ou complètement.

Chez les pseudo-bulbaires, où la libération est due à des lésions haut situées, et est d'ordinaire incomplète, les réactions motrices par excitation cutanée nociceptive ressemblent à des actes de défense confus et élémentaires, automatiques.

Lorsque la libération des centres inférieurs est plus complète, chose que l'on observe surtout dans les lésions médullaires, les mouvements réflexes, flexion homolatérale et extension croisée, se rattachent tout au moins en partie, à l'une des fonctions essentielles de la moelle, c'est-à-dire à l'automatisme de la marche ; mais là encore, « il est possible que l'automatisme de défense entre pour une part dans la pathogénie de ces réflexes » (Foix).

Chez le malade de Davidenkof, la survenue d'une hémiplégie droite avec coma modifie les réactions motrices réflexes : « la moitié droite de la moelle, dès qu'elle cessa de recevoir ses impulsions corticales, et commença de construire son propre rythme de l'automatisme médullaire, est devenue tout de suite bloquée par l'irradiation des processus réflexes de la moitié gauche ».

Rappelons que ces processus réflexes consistaient en un triple retrait des deux membres inférieurs simultanément, accompagné d'un cri et d'une sensation douloureuse, par excitation cutanée du membre inférieur gauche ; la même manœuvre ne donnait rien au niveau du membre inférieur droit. Après la survenue de l'hémiplégie droite, l'irradiation bilatérale et douloureuse des réflexes de flexion, qui était nette la veille, disparaît subitement : la flexion réflexe du

1. L'activité du système extra-pyramidal est apparente dans la première enfance ; à cette période le cortex, et plus spécialement les zones rolandiques et frontales, laissent à elles-mêmes les régions inférieure et moyenne du système nerveux.

membre inférieur gauche persiste, et elle apparaît à l'état d'ébauche, au niveau du membre inférieur droit, par excitation homolatérale.

Les deux ordres de réflexes : réflexes d'automatisme de défense encéphaliques et réflexes automédullaires, nous paraissent posséder chacun un mécanisme particulier.

Les réflexes automédullaires, semblent constitués par une série de réflexes successifs : « les mouvements qui se produisent ne tardent pas à agir eux-mêmes comme des excitations dont l'action s'ajoute à celle des excitations qui les déclenchent. Ces excitations, de nature proprioceptive, proviennent tout d'abord des sensibilités musculaire, tendineuse et articulaire, soit des composantes musculaire, tendineuse et articulaire de la sensibilité proprioceptive. Ensuite, il se peut que des excitations proprioceptives naissent de la substance médullaire même, si bien que non seulement entrent en jeu les ondes d'excitation d'origine périphérique, mais aussi celles issues de modifications que les premières provoquent au sein du système nerveux central, et qui, à leur tour, peuvent donner naissance à de nouvelles ondes secondaires ; jointes aux premières, celles-ci pourraient également contribuer à l'édification des mécanismes réflexes : c'est ce qui constituerait la part neuroceptive de la sensibilité réflexe dont de Monakow a souligné maintes fois l'importance » (Minkowski).

En empêchant le premier réflexe de se produire on supprime la réaction motrice entière.

Miguel Ozorio et Esposel, chez un de leurs malades, présentant le triple retrait réflexe, ischémient par la bande d'Esmach le membre jusqu'au-dessus du genou et rendent la flexion dorsale du pied impossible : en effet, le défaut de circulation dans un département musculaire ne permet pas la contraction des muscles de ce territoire.

Chez un autre malade présentant un triple retrait des deux côtés, et chez qui une jambe a été ischémisée, on obtient du côté du membre ischémisé la flexion de la cuisse sur le bassin par excitation heterolatérale, alors que l'excitation homolatérale n'entraîne aucune réaction.

Chez une de nos malades, M^{me} Brun... (obs. 14) présentant un phénomène des raccourcisseurs bilatéral, la survenue d'une oblitération artérielle du membre inférieur droit avec suppression des oscillations au niveau de la jambe et gangrène de l'avant-pied, modifie les réactions motrices réflexes de ce côté : l'excitation plantaire et le pincement cutané de la jambe ne provoquent plus, comme auparavant, le phénomène des raccourcisseurs.

Les réflexes de défense encéphaliques semblent constitués par des réactions motrices très étendues, dont tous les mouvements élémentaires sont simultanés.

Chez une de nos malades, M^{me} Leo... (obs. 41), présentant des réflexes d'automatisme encéphaliques, l'ischémie de la jambe droite n'empêche pas les réactions motrices, autres que la flexion dorsale du pied, de se produire.

LES TROUBLES CÉRÉBELLEUX

La symptomatologie cérébelleuse est parfois manifeste et peut même dominer le tableau clinique ; mais il ne faut pas étendre son domaine outre mesure, et incriminer toujours une origine cérébelleuse dans la genèse des troubles de l'équilibre des pseudo-bulbaires.

Nous avons étudié plus haut un type particulier d'astasia abasia, si fréquent chez les pseudo-bulbaires, tout au moins à une période avancée de la maladie, précédé d'un stade de brachybasie. Debout, les malades écartent les jambes pour élargir leur base de sustentation et conservent difficilement leur équilibre ; abandonnés à eux-mêmes ils présentent de la rétropulsion et tombent en arrière ; s'ils parviennent à maintenir leur équilibre celui-ci est précaire : le malade résiste mal à une poussée antéro-postérieure, même minime. P. Marie et Bouttier ont préconisé pour déceler les troubles de l'équilibre l'épreuve des pulsions : on demande au malade de résister à la pulsion antérieure, postérieure ou latérale et on supprime brusquement celle-ci ; le malade tend alors à perdre l'équilibre. P. Marie et Bouttier voient dans cette épreuve un moyen d'étudier et de mettre en évidence les symptômes cérébelleux avec une grande fréquence chez les pseudo-bulbaires. Les mouvements se font avec une certaine maladresse, mais il ne s'agit pas là d'incoordination cérébelleuse véritable.

Nous avons essayé de montrer le rôle de l'appréhension de la chute et de l'hypertonie diffuse : les malades se raidissent et restent immobiles, le corps ne présentant même pas les petites oscillations antéro-postérieures habituelles chez les cérébelleux ; ils refusent de faire seuls le plus petit pas de peur de rompre leur équilibre. Les réactions posturales générales sont conservées ; les muscles du plan postérieur et du plan antérieur, en particulier le jambier antérieur et l'extenseur commun des orteils sont même contractés en permanence, et souvent au maximum, si bien que, lors des changements d'attitude du corps, volontaires ou provoqués, les réactions postu-

rales générales sont d'amplitude fort réduite et insuffisantes pour rétablir l'équilibre.

Dans ces cas d'astasia abasia les lésions cérébelleuses manquent d'ailleurs d'ordinaire ou sont insignifiantes à côté des lésions cérébrales, en particulier striées. Pour O. et C. Vogt, Lhermitte, ce sont les lésions striées qui déterminent cette astasia abasia ; cette localisation semble trop exclusive, et ne peut être affirmée, puisque les lésions striées ne sont jamais pures chez les pseudo-bulbaires. Tout au plus peut-on considérer le corps strié comme un centre important d'équilibration.

Quoi qu'il en soit, l'astasia abasia avec hypertonie diffuse et tendance à la rétropulsion, plus rarement à l'antépulsion doit être distinguée des troubles de l'équilibre des cérébelleux avec élargissement de la base de sustentation et tendance à la chute d'un côté, après oscillations du corps.

Mais, comme le fait remarquer Ch. Foix, « il ne faut pas oublier les connexions indirectes si importantes du corps strié avec le cervelet ».

Dans certains de ces cas d'astasia abasia la participation cérébelleuse est certaine, prouvée par l'examen anatomo-pathologique : aux lésions cérébrales se surajoutent des lésions cérébelleuses diffuses, sous forme d'une atrophie plus ou moins marquée, totale ou à prédominance vermienne.

Dans plusieurs de nos observations on constate, entre autres lésions, une atrophie légère avec état glacé du cervelet (obs. 4, 14, 15, 30). Dans le cas de Garbini et Rossi (128), l'atrophie notable et totale du cervelet est la lésion dominante.

Chez un de nos malades (obs. 35), l'atrophie prédomine au niveau de la partie antéro-supérieure du vermis et au niveau des lobes quadrilatères et porte principalement sur l'écorce.

Cette atrophie vermienne ne donnant lieu qu'à un syndrome cérébelleux statique¹ est difficile à reconnaître cliniquement au milieu de la symptomatologie complexe des pseudo-bulbaires.

Il est des cas où la symptomatologie cérébelleuse domine le tableau clinique : ainsi dans la forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire.

Comte (41), rapporte dans sa thèse l'observation d'une malade présentant des troubles marqués de l'équilibre (sans d'ailleurs préciser

1. P. Marie, Foix et Alajouanine, *Atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale*. R. N., 1922, p. 849.

la nature cérébelleuse de ces troubles), chez laquelle « on trouve de petits foyers protubérantiels auxquels on peut attribuer, en partie tout au moins, les phénomènes de paralysie pseudo-bulbaire ». Par ailleurs il insiste sur la fréquence des troubles cérébelleux chez les pseudo-bulbaires et à ce propos il ajoute : « on doit se demander s'ils ne sont pas en rapport avec les lésions si fréquentes des fibres transverses du pédoncule cérébelleux moyen ».

Raymond et Alquier (269), au sujet d'un cas de paralysie pseudo-bulbaire, indiquent à son origine la possibilité de lésions protubérantielles, et ils ajoutent que la participation de la protubérance au processus morbide peut être soupçonnée du fait de l'existence de certains symptômes, tels que le nystagmus, la parole scandée, le tremblement intentionnel.

Cacciapuotti (54) écrit dans sa thèse : « on observe exceptionnellement, chez certains pseudo-bulbaires, des phénomènes cérébelleux. Quand ceux-ci sont présents, bien que les phénomènes cérébelleux puissent s'expliquer par des lésions variées, il convient de rechercher les symptômes d'une lésion possible protubérantielle, qui puisse expliquer le syndrome pseudo-bulbaire et l'ataxie cérébelleuse ». Lhermitte et Cuel (206) rapportent un cas typique de cette forme ponto-cérébelleuse, avec double expression pseudo-bulbaire et cérébelleuse, et expliquent cette association symptomatique par l'existence de lésions portant sur la voie cortico-bulbaire et sur les fibres et les noyaux des pédoncules cérébelleux moyens ; l'examen anatomique vint justifier leur hypothèse, en montrant l'existence d'un état criblé de la protubérance, contrastant avec l'intégrité du cervelet.

Le malade de Crouzon, Dereux et Kenzinger (77) présente le même complexe symptomatique : le syndrome cérébelleux est au complet : élargissement de la base de sustentation, oscillations du tronc, tendance à la chute ; asynergie entre les mouvements du tronc et des membres ; dysmétrie au niveau des membres supérieurs et inférieurs ; adiadococinésie, catalepsie, hypotonie. Par ailleurs, syndrome pseudo-bulbaire, symptômes pyramidaux bilatéraux et réflexes d'automatisme médullaire. Kenzinger (172) oppose dans sa thèse le pseudo-bulbaire protubérantiel, avant tout cérébelleux, et le pseudo-bulbaire strié, parkinsonien.

Lhermitte et Kyriaco (208), dans une étude récente, précisent ce type anatomo-clinique, et en rapportent un nouveau cas.

Un de nos malades, M. Dour... (obs. 32) est un exemple de cette

forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire : en même temps que s'installe, de façon progressive, le syndrome pseudo-bulbaire, les troubles de la marche et de l'équilibre se développent peu à peu. Dans les premiers mois la station debout et la marche sont possibles : Le malade debout présente, malgré un élargissement de la base de sustentation, des oscillations du corps antéro-postérieures avec tendance à la chute en arrière et à droite ; il résiste mal à la poussée antéro-postérieure ; la marche est lente, à petits pas, hésitante. Au bout d'un an le malade est immobilisé au lit, astasique abasique. Debout et abandonné à lui-même il tombe en arrière et à gauche après quelques tentatives pour maintenir son équilibre.

La force segmentaire des membres est à peu près conservée, à peine diminuée du côté gauche. Les mouvements actifs des membres supérieurs et inférieurs sont asynergiques, dysmétriques ; il s'y joint un tremblement cinétique et statique ; l'adiadococinésie est nette ; l'écriture est particulièrement altérée : macrographie, lettres irrégulières. Les troubles cérébelleux sont plus marqués du côté gauche que du côté droit. Par ailleurs on note quelques secousses nystagmiques dans les positions latérales du regard. Les symptômes pyramidaux sont bilatéraux avec clonus du pied et de la rotule des deux côtés, hyperréflexivité tendineuse avec diffusion des réponses, abolition des réflexes cutanés abdominaux et crémastériens, Babinski bilatéral, ébauche du phénomène des raccourcisseurs par pincement de la peau du dos du pied et de la jambe, de chaque côté.

L'examen anatomique est venu confirmer le diagnostic clinique de forme ponto-cérébelleuse (fig. 17) : il n'existe que quelques petites lacunes dans les corps striés ; les lacunes protubérantielles sont au contraire nombreuses et volumineuses. Les faisceaux pyramidaux sont en partie détruits par les lacunes, en partie dégénérés ; seuls persistent quelques faisceaux antéro-externes. Les fibres transversales ponto-cérébelleuses sont dégénérées en grand nombre et le cervelet est le siège d'une atrophie massive secondaire. La calotte protubérantielle semble indemne. L'atteinte des fibres transversales et des noyaux du pont, par les lacunes protubérantielles, explique la symptomatologie cérébelleuse. La dégénération des voies cortico-bulbaires et pyramidales, est secondaire à leur atteinte au niveau de la protubérance, mais également au niveau des hémisphères cérébraux.

Les troubles cérébelleux peuvent revêtir une topographie hémiplégique, il en est ainsi chez Bord... (obs. 94), pseudo-bulbaire protubé-

rantiel, présentant une hémiparésie droite avec clonus du pied, réflexes tendineux vifs, signe de Babinski ; des symptômes cérébelleux du côté droit d'où troubles de l'équilibre avec tendance à la chute en arrière et à droite ; un syndrome de Foville bilatéral ; une paralysie des VII^e et VIII^e paires gauches.

Les lésions à l'origine de ces troubles siègent, selon toute vraisemblance, dans la calotte protubérantielle où elles sont bilatérales, et dans le pied, principalement du côté droit.

Chez Delac... (obs. 33) au syndrome pseudo-bulbaire avec symptômes pyramidaux bilatéraux, se surajoute une hémiplégie droite cérébelleuse, correspondant à un ramollissement lacuniforme dans le pied de la protubérance du côté droit.

Chez un pseudo-bulbaire du service de Ch. Foix (obs. 34), l'examen anatomique montre, outre une désintégration cérébrale diffuse avec lacunes des noyaux gris centraux, un ramollissement de l'hémisphère cérébelleux droit, dans le territoire de la cérébelleuse inférieure, pénétrant profondément jusqu'à la substance blanche.

Cette constatation anatomique rend compte de la survenue des troubles de la motilité du côté droit et de la difficulté consécutive de la marche, notées dans l'observation clinique.

LES MOUVEMENTS INVOLONTAIRES

Nous serons brefs sur les mouvements involontaires que l'on peut observer chez les pseudo-bulbaires, qu'il s'agisse de mouvements arythmiques choréo-athétosiques ou de mouvements rythmiques et isochrones facio-palato-pharyngo-laryngés.

Les mouvements choréo-athétosiques, fréquents dans la paralysie pseudo-bulbaire infantile, sont rares chez les pseudo-bulbaires adultes : il s'agit d'ordinaire d'hémiplégie avec hémichorée (Lacaze) (286) ; ou avec héliathétose [Lhermitte et Cornil (202), Freeman et Morin (122)].

Chez un de nos malades, Lev... (obs. 86), qui présente une hémiplégie gauche totale avec contractures, syncinésies spasmodiques, réflexes profonds du cou, se produisent au niveau des doigts et des orteils du côté gauche des mouvements athétosiques, dans certaines circonstances. C'est ainsi qu'ils surviennent le matin au réveil : les doigts s'allongent et s'écartent ; les orteils, fléchis en permanence, se redressent et soulèvent les couvertures. Ces mouvements sont lents et persistent plusieurs secondes, puis les doigts et les orteils reprennent leur attitude en flexion. Ils accompagnent également les accès de bâillement ; par contre les efforts volontaires du côté opposé, ou les autres actes paravolontaires (rire, toux) ne déclenchent pas ces mouvements, mais des syncinésies globales. Il est à noter que les conditions d'apparition de ces mouvements athétosiques ont quelques analogies : passage du sommeil à l'état de veille ou bâillement.

La coexistence chez ce malade de réflexes cervicaux et de mouvements athétosiques est en faveur de l'opinion de Wilson qui dit à propos de l'athétose : « J'estime qu'il y a aucun doute qu'il ne s'agisse au fond d'une posture décérébrée changeante ».

Freeman et Morin (122) ont une conception identique et considèrent l'athétose « comme la manifestation de la libération la plus complète du mésencéphale de tous les centres supérieurs de contrôle ».

Les mouvements rythmiques facio-palato-pharyngo-laryngés, décrits

sous le nom de myoclonies, de nystagmus, s'observent avec une fréquence relative chez les pseudo-bulbaires.

Ce sont des contractions rythmiques, 120 à 130 par minute en moyenne, brusques, électriques, purement objectives, unilatérales ou bilatérales, siégeant isolément ou simultanément au niveau des muscles du voile, du pharynx (constricteurs supérieurs), du larynx, de la face, de la langue, du diaphragme, des yeux.

Les contractions étendues à plusieurs groupes musculaires sont isochrones.

N'apportant aucun fait clinique personnel, nous passerons rapidement sur ces troubles : ceux-ci ont été bien étudiés et précisés, récemment en particulier par Ch. Foix et ses élèves ; Gallet dans sa thèse (127) donne une excellente mise au point de la question.

Nous nous contenterons d'apporter notre contribution bibliographique en groupant ici les cas de myoclonies rythmiques facio-palato-pharyngo-laryngées observées chez les pseudo-bulbaires par Oppenheim et Siemerling (242), Urstein (326, 2 obs.), Comte (71 obs. XVII), Rosenfeld (277), Filippo Franchini (120), Lhermitte et Cuel (205), Foix et Hillemand (110), Crouzon, Dereux et Kenzinger (77), Foix, Chavany et Hillemand (107), Roussy, G. Lévy et Kyriaco (281). Ch. Foix et ses élèves constatent dans leurs cas anatomo-cliniques des lésions de la calotte protubérantielle et incriminent l'atteinte du faisceau central de la calotte.

Mais, ainsi que le montrent L. van Bogaert et I. Bertrand dans une étude anatomo-clinique récente¹, cette voie n'est pas seule à jouer un rôle dans la genèse des myoclonies rythmiques velo-palato-pharyngo-laryngées : ces auteurs concluent : « Nous croyons que les myoclonies rythmiques qu'on a observées dans les lésions de la calotte ont un mécanisme analogue et qu'elles peuvent être déclenchées par des lésions détruisant des formations anatomiques situées à des niveaux très différents (péduncule cérébelleux supérieur, substance réticulée de la calotte, faisceau central de la calotte, etc...). Mais, toutes ces formations rentrent dans un vaste système fonctionnel dont les olives bulbaires et les noyaux dentelés représentent les deux synapses essentiels ».

Tous ces mouvements involontaires sont surajoutés à la paralysie pseudo-bulbaire et ne participent aucunement à la symptomatologie de celle-ci.

1. L. Van Bogaert et I. Bertrand, *Sur les myoclonies associées, synchrones et rythmiques par les lésions en foyer du tronc cérébral*. R. N., 1928, I, p. 203-214.

Nous avons rapporté, en collaboration avec MM. Alajouanine et Gopcevitch (7), l'observation d'un malade qui présentait des mouvements involontaires brachio-cervico-faciaux, entraînant une perturbation des mêmes fonctions qui sont troublées dans la paralysie pseudo-bulbaire.

La parole du malade est très modifiée : « Le départ de la parole est précédé d'un temps de préparation pendant lequel apparaissent des contractions ou des spasmes des muscles péribuccaux ainsi qu'une ouverture exagérée de la bouche pendant vingt ou trente secondes et en même temps les mouvements involontaires de la tête et du cou présentent une récrudescence progressive mais très rapide.

La parole est spasmodique, scandée, par moments presque inarticulée ; la voix est nasonnée et rauque. La lecture augmente la dysarthrie, ainsi que les mouvements involontaires, en particulier ceux de la tête. Pendant la lecture on note parfois une attitude athétoïde de la main droite. Si on demande au malade de réciter des vers par cœur, on constate que la dysarthrie diminue légèrement et que l'action de la parole sur les mouvements est moindre. Le chant améliore nettement l'articulation des mots, diminue l'intensité des mouvements.

En somme, la parole avec l'écriture semble être une cause très particulière de l'augmentation des mouvements involontaires. Mais l'on peut se demander si, ceux-ci, une fois déclenchés, ne provoquent pas, au moins en partie, la dysarthrie. Il faut observer qu'avec un crayon serré entre les dents, le malade obtient une diminution considérable des mouvements et une amélioration de sa dysarthrie. D'ailleurs, pendant que le malade parle, on peut noter des petits mouvements très discrets de la langue. Si on fait ouvrir la bouche, on peut constater que le voile par moments est animé de mouvements qui siègent au niveau des piliers postérieurs et surtout au niveau de la luette. Celle-ci s'allonge et se rétracte alternativement. Ce sont des mouvements intermittents assez rapides, séparés par des intervalles assez longs, paraissant s'atténuer par l'ouverture de la bouche. Ils obéissent également à un certain rythme, qui n'est pas isochrone avec les mouvements de la mâchoire. Lors de la prononciation de la voyelle A, les piliers antérieurs et la partie antérieure du voile se relèvent fortement, sans arriver cependant à atteindre la paroi postérieure du pharynx. Le réflexe du voile est aboli. Les mouvements de la mâchoire, le trouble de la mobilité du voile expliquent la gêne de la mastication et les troubles de la déglutition dont se plaint le malade. En effet, la mastication est difficile ; parfois les aliments lui

échappent de la bouche. Les aliments doivent être bien mastiqués pour être avalés ; le malade renverse la tête en arrière pour amorcer la déglutition. En buvant, il présente souvent des quintes de toux et enfin les liquides chauds reviennent parfois par le nez alors que les liquides froids sont facilement ingérés ». Le malade est de plus très émotif et pleure facilement. Par ailleurs on ne constate du côté des membres supérieurs, outre les mouvements involontaires, qu'un certain degré d'hypertonie à prédominance proximale avec exagération des réflexes de posture. L'hypertonie est moins marquée au niveau des membres inférieurs.

La symptomatologie est assez analogue à celle que l'on observe dans la paralysie pseudo-bulbaire ; les mêmes fonctions sont touchées, « mais à la différence des syndromes pseudo-bulbaires habituels, ce n'est pas l'hypertonie ou la paralysie de ces groupes musculaires qui est en cause, mais l'incoordination par les mouvements involontaires dont ils sont le siège. On pourrait dire qu'il y a chez ce malade un véritable syndrome pseudo-bulbaire par mouvements incoordonnés. »

LES TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ

Les troubles de la sensibilité sont au second plan dans la paralysie pseudo-bulbaire. En dehors des cas de lésions en foyer, donnant lieu à une hémiplégie avec hémianesthésie, la sensibilité cutanée chez les pseudo-bulbaires est conservée à tous les modes, le plus souvent même elle est exagérée : le pincement est douloureux ; nous avons insisté plus haut sur le rôle de cette hyperalgie dans la production des réflexes cutanés dits de défense. Lhermitte, dans sa thèse, avait déjà insisté sur ce fait : « chez nos lacunaires, non seulement la sensibilité cutanée est conservée à tous les modes, mais il n'est pas rare de trouver sur les membres inférieurs une hyperesthésie des plus manifestes. Le frôlement de la plante du pied provoque souvent le retrait brusque de toute la jambe. »

L'anesthésie ou l'hypoesthésie qui accompagne l'hémiplégie n'offre pas un intérêt particulier (obs. 77, 86, 87, 90).

Les troubles de la sensibilité profonde, des sensibilités proprioceptives, jouent peut-être un rôle dans la genèse de certains troubles, et doivent être recherchés avec soin. P. Marie et Foix insistent sur l'importance de tels troubles : « la paralysie des hémiplegiques semble présenter ceci de spécial qu'elle s'accompagne dans une certaine mesure d'une sorte d'agnosie motrice, et que le malade non seulement est paralysé, mais encore ne sait que mal répartir ce qui lui reste d'influx nerveux. C'est vraisemblablement cette localisation mieux employée de l'énergie volontaire, que l'on arrive dans quelques cas à développer par l'exercice et qui permet au malade, en déployant plus de force utile, de parvenir à dominer le contre effort syncinétique. »

Cette agnosie motrice peut s'observer au niveau de la musculature de la face, de la langue, il en est ainsi chez une de nos malades, Darc... (obs. 87), qui présente une hémiplégie gauche complète avec contractions et une hypertonie catapyramidale diffuse, masquant l'atteinte pyramidale du côté droit.

On constate du côté gauche une anesthésie au tact, à la piqure, au chaud et au froid ; une perte du sens des positions des orteils,

du pied, des doigts et de la main ; la sensibilité osseuse est également diminuée du côté gauche ; le diapason n'est plus perçu à gauche, alors qu'il est encore perçu à droite.

L'examen de la face nous révèle, outre une légère asymétrie du fait de la parésie faciale gauche centrale, les phénomènes suivants : l'occlusion volontaire des paupières est immédiate, complète, avec autant de force d'un côté que de l'autre ; mais alors qu'elle est maintenue à droite, elle est passagère à gauche ; presque aussitôt, ouverture involontaire des paupières de ce côté ; le malade n'a pas conscience du mouvement des paupières, et il ne se rend compte de l'ouverture des paupières que parce qu'il voit. On peut prolonger pendant 10 ou 20 secondes et même plus l'occlusion simultanée des deux yeux, en prévenant à chaque fois le malade lorsque son œil gauche est sur le point de s'ouvrir et en répétant l'ordre de fermer les yeux.

L'occlusion isolée des paupières du côté droit est facile et prolongée à volonté ; du côté gauche elle est également possible et peut même être maintenue plus longtemps que lors de l'occlusion simultanée des deux yeux.

L'occlusion réflexe des yeux (réflexe naso-palpébral) est normale des deux côtés ; en répétant les excitations on parvient à maintenir à volonté l'occlusion.

Le soir, lorsque le malade cherche à prévenir le sommeil, il est gêné par la lumière de la salle, car l'occlusion volontaire des paupières du côté gauche est impossible ; le sommeil naturel, seul, entraîne l'occlusion des deux yeux d'une manière permanente.

Des phénomènes analogues s'observent au niveau de la langue : la protraction volontaire est possible et immédiate, mais la langue ne peut être maintenue plus de quelques secondes hors de la bouche ; rapidement apparaissent des mouvements de latéralité et de va-et-vient, et la langue reprend dans la cavité buccale sa position de repos ; là, elle reste parfaitement immobile. Lorsque la bouche est largement ouverte, ce trouble s'exagère.

Tout ceci est involontaire : le malade ne se rend pas compte de la position de sa langue, tirée hors de la bouche ; il perçoit seulement le contact de la langue avec la commissure labiale.

Cette agnosie motrice intervient sans doute, au côté de la paralysie, dans la genèse des troubles fonctionnels pseudo-bulbaires : dysarthrie, troubles de la déglutition.

Ces faits méritent une étude plus approfondie ; nous nous proposons de continuer nos investigations dans ce sens.

LES MICTIONS INVOLONTAIRES

Les troubles de la miction sont habituels chez les pseudo-bulbaires comme d'ailleurs chez tous les malades atteints de lésions cérébrales diffuses et bilatérales, avec ou sans syndrome pseudo-bulbaire.

Ils sont souvent précoces, survenant même avant le syndrome pseudo-bulbaire et les troubles pyramidaux, et en tout cas bien avant l'apparition des troubles intellectuels, ne pouvant donc être expliqués par eux ; d'ailleurs lorsqu'il existe un état démentiel, l'incontinence des urines n'est qu'une manifestation nouvelle venant se surajouter aux troubles antérieurs.

Nous laisserons de côté les troubles vésicaux passagers consécutifs à un ictus paralytique. Ces troubles sont bien connus : il s'agit en général de rétention qui ne persiste que quelques jours, mais peut-être suivie de mictions difficiles.

En dehors des ictus paralytiques, dans les lésions cérébrales bilatérales diffuses, les troubles vésicaux sont bien particuliers ; les mictions sont impérieuses, involontaires.

Comme Jules Janet le montre dans sa thèse (1), le mécanisme psychologique de la miction est complexe : il s'agit d'un acte, ni complètement volontaire, ni complètement inconscient : la volonté intervient pour commencer et pour finir la miction, mais elle n'intervient pas pendant la miction même, qui se fait automatiquement.

Dans la miction involontaire l'arc réflexe ou spinal est intact, c'est l'arc cérébral ou volontaire qui est atteint, dans sa portion centrifuge, puisque la miction involontaire est consciente, dans la grande majorité des cas tout au moins.

La sensation de besoin est perçue, et aussitôt la vessie se contracte sans l'intervention de la volonté et malgré celle-ci ; si bien que le malade n'a pas toujours le temps de se mettre en posture d'uriner. Ces mictions impérieuses entraînent donc une variété particulière d'incontinence d'urines, « l'incontinence impérative ».

1. J. Janet, *Les troubles psychopathiques de la miction*. Thèse Paris, 1889, 1890.

Cette incontinence impérative ne s'observe parfois que la nuit : la nuit, le malade garde l'urinal à portée de sa main ou même entre ses cuisses. Pendant le jour il parvient à se retenir un certain temps, ou bien il prévient les mictions involontaires par des mictions volontaires rapprochées.

Ces mictions involontaires surviennent tantôt à intervalles réguliers à peu près physiologiques, 4 à 6 fois en 24 heures, tantôt, ce qui est la règle, elles sont plus nombreuses, toutes les heures et même toutes les demi-heures.

Souvent les mictions sont plus fréquentes la nuit que le jour.

Nous avons remarqué chez plusieurs de nos malades une influence nette de l'hyperémotivité et de l'irritabilité sur les mictions, en particulier chez M. Ren... (obs. 72) : Les réactions émotives provoquées par l'examen médical, une injection sous-cutanée, une lecture triste, et les colères à propos de la moindre contrariété, s'accompagnent d'un besoin impérieux d'uriner. La miction est trop immédiate pour être due à une polyurie émotive, d'ailleurs elle est en général peu abondante, d'autant plus qu'avec les émotions, les mictions se répètent fréquemment : certains de nos malades urinent aussi souvent qu'ils pleurent. La vessie, comme la mimique, est le miroir de l'âme, mais un miroir grossissant et déformant.

Ces mictions involontaires ont un caractère automatique : leur point de départ est, soit la réplétion vésicale et alors elles s'accomplissent avec une certaine régularité, soit une réaction émotive.

La miction, une fois commencée, ne peut être arrêtée volontairement ; l'évacuation de la vessie n'est pas tout à fait complète.

Pendant longtemps les malades conservent la faculté d'uriner volontairement, mais à la longue les mictions deviennent toutes automatiques. La plupart de nos malades souffrent de ces mictions impérieuses, accompagnées parfois d'incontinence impérative, surtout pendant la nuit, et ceci depuis longtemps : c'est là un des premiers symptômes de leur maladie.

Les mictions involontaires inconscientes sont rares dans les affections cérébrales, en dehors d'un état dementiel avancé. La portion centripète de l'arc cérébral peut toutefois être touchée, et la sensation de besoin n'être plus perçue : Chez une de nos malades, M^{me} Vais... (obs. 90) pseudo-bulbaire post-encéphalitique avec double hémiplégie en flexion et hémianesthésie à tous les modes du côté gauche, les mictions sont involontaires et inconscientes, à intervalles réguliers : 5 le jour et 3 la nuit. Elles revêtent les caractères des mictions auto-

matiques. La malade se rend compte le jour, qu'elle vient d'uriner, lorsque sa cuisse droite est mouillée par l'uriné.

L'état démentiel ne fait qu'aggraver les troubles de la miction ; les mictions deviennent inconscientes, et à l'incontinence des urines s'ajoute l'incontinence des matières : 25 de nos malades sont à ce stade de gâtisme.

Le mot « gâtisme » convient à cette situation, mais il ne faut pas s'empresse de l'employer à propos de malades qui présentent une incontinence impérative le jour et quelques mictions involontaires nocturnes.

Ces malades ont conscience de cette infirmité, et celle-ci peut être modifiée par la thérapeutique.

Les injections de bromhydrate de scopolamine, que nous avons essayées chez plusieurs de nos malades (obs. 60, 63, 72, 90, 91, 92, 98), ont modifié les troubles vésicaux, mictions impérieuses et involontaires.

Nous avons obtenu les mêmes résultats chez les cérébro-scléreux non pseudo-bulbaires, souffrant des mêmes troubles de la miction.

Durant le traitement, les mictions sont moins fréquentes, et surtout moins impérieuses ; l'incontinence impérative disparaît ; les mictions nocturnes involontaires deviennent rares et intermittentes.

Chez Ren... (obs. 72) la scopolamine fait disparaître l'incontinence impérative ; elle atténue également l'hyperémotivité et l'irritabilité, et supprime ainsi quelques-unes des causes occasionnelles des mictions impérieuses, les colères et les émotions.

M^{me} Vais... (obs. 90) dont les mictions sont inconscientes perçoit, sous l'influence du traitement, le besoin d'uriner, mais celui-ci est impérieux : la malade n'a que le temps d'ajuster le bassin qu'elle garde constamment près d'elle.

Le gâtisme n'est pas notablement modifié par cette thérapeutique. L'influence de la scopolamine sur ces mictions involontaires n'est pas sans intérêt pour la compréhension de ces troubles. Nous croyons que ces mictions impérieuses, involontaires, sont des mictions automatiques. Elles sont conscientes pendant longtemps ; leur point de départ, en dehors de la réplétion vésicale, peut être psychique (émotion, colère) ; la volonté intervient encore, mais elle a perdu en grande partie son pouvoir inhibiteur ; elle est incapable de retarder la miction et de l'arrêter une fois commencée. Cette impuissance est encore plus nette la nuit que le jour : c'est l'arc cérébral ou volontaire qui est atteint dans sa portion centrifuge.

Les mictions inconscientes sont plus tardives, d'abord nocturnes, puis diurnes, lorsque les troubles démentiels sont suffisamment intenses.

Le caractère automatique des mictions est tout à fait net ; la vessie pleine se vide périodiquement par une contraction réflexe : l'arc réflexe ou spinal entre seul en jeu, livré à lui-même, libéré de toute intervention cérébrale.

Les lésions bilatérales des voies motrices volontaires sont à l'origine de ces mictions impérieuses, involontaires. Lorsqu'elles sont profondes et lorsqu'il s'y surajoute des lésions cérébrales diffuses retentissant sur le psychisme, les mictions deviennent complètement automatiques et inconscientes.

Le sphincter anal est en général indemne, mais il est des cas où il existe une certaine faiblesse de ce sphincter, de façon intermittente le plus souvent ; il en est ainsi chez M. Quent... (obs. 73), qui présente par périodes des envies fréquentes et impérieuses d'aller à la selle.

Ainsi que nous l'avons vu, l'incontinence des matières accompagne l'incontinence des urines à la période de gâtisme.

Chez nos malades jeunes, nous avons trouvé à peu près constamment une grosse diminution ou une perte complète de l'instinct génésique. Chez M. Des... (obs. 53) les mictions nocturnes sont précédées d'érection.

LES TROUBLES DE LA VIE AFFECTIVE HYPERÉMOTIVITÉ-IRRITABILITÉ

L'étude psychologique des pseudo-bulbaires est d'ordinaire presque complètement sacrifiée, et ceci même depuis que la méthode pathologique est légitimée par l'identité foncière du normal et du pathologique : « Delmas et Boll veulent limiter la méthode pathologique à l'étude des faits mentaux qui ne sont pas déterminés par des lésions destructives de la substance cérébrale ; un cerveau partiellement détruit n'étant plus rigoureusement comparable dans son fonctionnement à un cerveau qui a conservé l'intégrité de sa structure.

Mais quand les lésions sont progressives, les variations correspondantes des troubles mentaux nous renseignent sur l'organisation de l'esprit normal.

De plus, la perte d'une fonction mentale, même lorsque celle-ci est lésionnelle, permet d'apprécier le rôle et l'importance de la fonction perdue, son retentissement normal sur les autres fonctions, et les suppléances qui se manifestent pour combler, dans la mesure du possible le déficit » (G. Dumas) ¹.

Les pseudo-bulbaires, apathiques, monotones, paraissent donner peu de prise à l'analyse psychologique ; ceci est vrai, tout au moins en partie, à une phase avancée de la maladie ; il n'en est pas ainsi à la période initiale, avant même l'apparition de syndrome pseudo-bulbaire. Le malade, en effet, entre d'ordinaire dans la maladie par des manifestations affectives : hyperémotivité, irritabilité.

Ce sont les premiers symptômes en date, mais souvent ils n'attirent pas outre mesure l'attention du malade ou de son entourage, tant qu'il ne s'y surajoute pas des expressions mimiques exagérées : rire et pleurer spasmodiques, qui gênent d'ailleurs le développement de l'émotivité tout en rendant celle-ci plus flagrante. Par la suite ces manifestations passent au second plan lorsque se sont installés le

1. G. Dumas, *Traité de psychologie*. Librairie Alcan.

syndrome pseudo-bulbaire et les troubles de la marche, et surtout l'affaiblissement intellectuel. Il ne faut pas toutefois dissocier complètement les troubles de la sensibilité et de l'intelligence. J. Fahet écrit dans son livre des maladies mentales (p. 144) : « Tout en admettant la distinction établie dans l'âme humaine entre la sensibilité et l'intelligence, nous ne croyons pas que l'une puisse être lésée sans l'autre dans les maladies mentales. Toutes nos facultés se tiennent et s'enchaînent et ce n'est que par suite d'une abstraction destinée à faciliter l'étude, que nous pouvons décrire des lésions isolées de la sensibilité et de l'intelligence, qui n'existent pas comme telles dans la nature ». Chez les pseudo-bulbaires, la dissociation, si elle n'est pas réelle, est au moins nettement apparente. Au début, le symptôme dominant est l'exagération de l'émotivité avec irritabilité ; les troubles intellectuels sont fort réduits, presque imperceptibles, mais ils n'en existent pas moins.

Ces modifications affectives ne sont pas toujours faciles à étudier. Le plus souvent on observe le malade trop tard, alors que l'hyperémotivité est grossière et diffuse, accompagnée de rire ou de pleurer spasmodiques. L'étude rétrospective des premiers troubles de l'émotivité est très aléatoire, d'ailleurs gênée par la déchéance des fonctions intellectuelles.

Enfin et surtout la plupart de nos malades ont normalement une évolution affective peu avancée, en rapport avec leur développement intellectuel.

Nous avons eu la chance d'observer dans le service de notre Maître, M. le professeur Widai, un malade très cultivé, dont la paralysie pseudo-bulbaire, d'origine syphilitique, a été arrêtée dans le cours de son évolution avant tout retentissement sur les fonctions intellectuelles. Ce malade a été examiné autrefois par les plus grands Maîtres de la neurologie, et lui-même a suivi attentivement les transformations de son état affectif au cours de la maladie.

Rappelons tout d'abord les différentes phases de la maladie.

M. Le Goup... (obs. 74) est actuellement âgé de 48 ans.

En 1903, chancre syphilitique et par la suite roséole, plaques muqueuses. Traitement pendant 5 ans par l'huile grise et le protoiodure de mercure.

En 1908, alors en expédition au Maroc, apparition d'une gomme syphilitique du tibia gauche, et peu après d'une hémiplegie gauche, constatée un matin au réveil, avec grosse dysarthrie durant quelques jours.

L'hémiplégie gauche est complète, touchant la face et rendant la marche impossible pendant plus d'un an. En même temps, autres manifestations de syphilis nerveuse : perte du besoin d'uriner et rétention d'urines ; cécité presque totale durant 5 mois ; troubles psychiques : amnésie, troubles de l'écriture, mégalomanie, si bien que l'on pense à la paralysie générale.

Mais à la suite du traitement spécifique les symptômes s'amendent, et à partir de 1909 le malade commence à marcher, d'abord avec une canne, puis sans appui ; la marche est spasmodique unilatérale. Le malade reprend alors contact avec le monde extérieur et est frappé par l'existence d'une forte hyperémotivité avec rire et pleurer incoercibles, qui persiste par la suite et sur laquelle nous reviendrons.

En 1920, nouvel ictus avec chute, mais sans perte de connaissance. Il est examiné successivement par MM. Babinski, P. Marie et Claude.

Il présente à nouveau de la dysarthrie ; il marche difficilement, à petits pas ; on constate une diminution de la force musculaire, non seulement à gauche, côté de son hémiplégie ancienne, mais également à droite. Les symptômes pyramidaux sont bilatéraux : exagération des réflexes rotuliens des deux côtés, Babinski bilatéral, accentuation du rire et du pleurer spasmodiques.

Pierre Marie porte le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire syphilitique.

Plusieurs ponctions lombaires sont positives. Depuis 1925, elles sont négatives.

À l'examen actuel (février 1928), le syndrome pseudo-bulbaire est fruste : la parole est monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique ; la prononciation des linguales, en particulier, est défectueuse. La déglutition est peu troublée : parfois engouement avec les liquides ; la motilité labio-glosso-pharyngée est un peu gênée ; les réflexes naso-palpébral, massétérin, buccal sont vifs ; le réflexe du voile est aboli ; le réflexe du pharynx est conservé.

Les membres du côté gauche sont contracturés : le membre supérieur en demi-flexion, le membre inférieur en extension, le pied en varus équin. L'impotence est presque complète. On met facilement en évidence un clonus du pied et de la rotule.

Les membres du côté droit ne sont pas contracturés, mais la force musculaire est diminuée.

Les réflexes tendineux sont exagérés des deux côtés, surtout du côté gauche. Le Babinski est bilatéral.

À gauche, on provoque le phénomène des raccourcisseurs par

flexion des orteils ou par pincement cutané du pied et de la jambe.

A droite, la réaction est différente selon le siège de l'excitation : lorsque celle-ci porte sur la face externe de la jambe, on obtient le phénomène des raccourcisseurs (flexion dorsale directe du pied avec extension des orteils et triple retrait) ; lorsqu'elle porte sur la face interne, la réaction motrice est essentiellement caractérisée par la contraction du jambier antérieur avec flexion des orteils. De ce côté, l'excitation cutanée est plus douloureuse qu'à gauche. Il n'existe actuellement aucun trouble autre de la sensibilité objective. Les troubles sphinctériens persistent : le malade ne perçoit pas le besoin et urine volontairement trois fois par jour.

L'hyperémotivité se manifeste après l'hémiplégie gauche, en 1908, surtout lorsque le malade reprend contact avec le monde extérieur, après la disparition de la cécité et des troubles mentaux. Cette émotivité morbide est en apparence diffuse, à tous propos : lecture, théâtre, musique, peinture ; mais dans tous les cas les causes des émotions sont de même nature.

Citons quelques exemples : sa première lecture est *Pêcheur d'Islande* : elle déclenche de vives réactions émotives allant jusqu'aux sanglots avec suffocation, et pourtant le malade avait déjà lu et relu ce roman jadis, et n'avait rien éprouvé de bien anormal, que la douce émotion de celui qui n'est pas impassible. Il doit renoncer complètement à Pierre Loti.

Il ne supporte pas mieux la *Vie des Saints* (saint Augustin, sainte Thérèse). Il ne peut réciter les poésies de Musset et de François Coppée : les sanglots l'arrêtent dès les premiers vers.

Les faits divers des journaux le laissent d'ordinaire impassible, exception faite des comptes rendus de certaines cérémonies ou réceptions, qui l'émeuvent profondément.

Dans la genèse de ces émotions, la réalité des faits importe peu ; les faits divers des journaux, rapportés sèchement, l'émeuvent moins que les *Bouffons* de Miguel Zamacoïs. Ce qui compte, c'est la manière dont sont présentées les choses, c'est le beau, ou plutôt c'est ce qui évoque le beau au sens très large du mot (situations grandes et belles). L'émotion n'est pas immédiate ou d'emblée complète à la lecture d'un fait émouvant ; il existe toujours un temps perdu, occupé par l'évocation provoquée par la lecture ; il faut en effet qu'il se représente lui-même la situation émouvante et qu'il s'y introduise, soit comme acteur, soit comme spectateur immédiat.

Un jour un de ses amis achète un château historique, et lui demande

d'en étudier les origines. Il entreprend cette étude et y trouve sujet à de multiples émotions : il vit la vie des seigneurs qui ont habité le château ; l'un d'eux est le défenseur de Rochefort, ayant avec lui ses six fils sous ses ordres, chacun commandant un navire ; la chose lui paraît belle et « il pleure à chaudes larmes ».

Il est près du château une forêt dont on ne connaît pas l'âge, jamais aucun des seigneurs ne touche aux arbres, qui meurent de leur belle mort ; cette évocation l'émeut aux larmes.

Si la lecture du compte rendu d'une cérémonie est la cause d'émotions, c'est qu'il imagine cette cérémonie, lui, jouant un rôle ; s'il assiste lui-même à la cérémonie, il est à peine ému, et, en tout cas, il ne l'est pas plus que les autres.

Il entend, le jour de l'armistice, Marthe Chenal chantant *la Marseillaise* sur les marches de l'Opéra, sans s'émouvoir outre mesure : le petit frisson de tout le monde ; mais le souvenir de cette cérémonie provoque en lui des émotions violentes allant jusqu'aux larmes.

Livré à lui-même, il a le temps d'évoquer quelque chose de plus grandiose encore et de se voir devant cette chose grandiose : l'émotion atteint alors son paroxysme.

Le théâtre ne l'émeut que modérément en tant que spectateur : au théâtre il est obligé de suivre constamment le jeu de scène et l'action ; pour être ému, notre malade doit se replier en lui-même, s'introduire sur la scène, où il devient acteur. Comme acteur, il sait ce qui « portera » sur le public, ou bien il se prend à son jeu, et l'émotion apparaît ; tout cela n'est guère possible qu'à la lecture des pièces de théâtre, même de celles qu'il a vues sans s'émouvoir.

La musique est cause d'émotions plus profondes que le théâtre, sans doute parce que la musique n'exige pas une attention suivie et permet d'évoquer les souvenirs émouvants. Les émotions augmentent à chaque nouvelle audition, s'accumulent pour ainsi dire : le malade prévoit celle qui doit accompagner telle phrase musicale et s'émeut à l'avance : l'émotion est déjà près de son paroxysme lorsque la phrase est là.

La musique la plus émouvante pour lui est celle de Massenet, dès la première audition ; celle de Beethoven, de Chopin, de Wagner le laisse insensible, sauf peut-être quelques passages de *Lohengrin* ou de *Tannhäuser*. Les sonates n'évoquent rien en lui.

La peinture, la sculpture, n'agissent sur lui que par l'idée qu'elles évoquent. Il en est ainsi du monument de Kemal Pacha sculpté par Savine, dont il a pu voir les maquettes, et suivre la genèse dans l'esprit

de l'auteur : c'est une jeune Egyptienne, prêtant l'oreille aux paroles de Kemal, prête à se dresser ; et il évoque l'Egypte, les conditions de la femme, les comparant aux conditions nouvelles édictées par le libérateur.

Dans la vie courante, il est peu de choses qui l'émeuvent.

La sensibilité ne prend pas toute la place chez notre malade ; à côté de la faculté de sentir, celle de juger intervient pour une grande part. Il s'agit là d'une émotion artistique évoquée par tout ce qui est beau et grand. Elle n'a d'anormal que sa survenue insolite et incessante, et son exagération, puisqu'elle aboutit au pleurer spasmodique et incoercible, allant parfois jusqu'à la suffocation.

Ces réactions émotives incommode beaucoup le malade qui en sent le ridicule, non pas tant par rapport à lui, que par rapport à son entourage, incapable de saisir même le point de départ de telles émotions. Cette notion du ridicule finit d'ailleurs par provoquer le rire.

Les réactions gaies, avec rire spasmodique, incoercible, sont également fréquentes chez notre malade ; elles peuvent être secondaires à une lecture, à condition qu'il ne s'agisse pas d'un comique grossier. Mais ce sont surtout les situations comiques de la vie courante qui provoquent le rire réflexe, et comme il n'est ému en aucune circonstance de la vie pratique, beaucoup de situations lui paraissent comiques et déclenchent le rire spasmodique. Il ne peut assister aux cérémonies les plus solennelles par crainte de son rire spasmodique.

À l'hôpital il ne peut s'empêcher de rire dès qu'il aperçoit le médecin, et cache son visage dans l'oreiller pendant la durée de la visite.

Lors de l'examen médical en public, il se comporte bien, tant qu'il tourne le dos aux assistants, mais à la vue de ceux qui l'observent, il éclate de rire, soit qu'il se sente ridicule, soit qu'il ait remarqué quelque attitude comique dans l'assistance.

Il est facile de provoquer directement le rire spasmodique : dès que le malade se rend compte de ce qu'on veut de lui, il rit.

Le chatouillement ne provoque le rire que s'il est pratiqué avec l'intention de faire rire le malade.

Le malade se rend compte de l'exagération de son impressionnabilité et également de l'insuffisance de l'inhibition des émotions même les plus légères : « Je suis, dit-il, comme un chauffeur que la déclivité du terrain gagne, alors que les freins fonctionnent mal. »

La réduction des émotions ne s'opère plus ; il y a « incontinence des émotions » selon l'expression de Revault d'Allones.

Cette hyperémotivité avec réactions mimiques incoercibles s'est

installée à la suite de son hémiplegie gauche et a persisté malgré l'amélioration de tous les autres troubles. Elle indiquait à elle seule que la maladie continuait à évoluer ; après le deuxième ictus qui fit du malade un pseudo-bulbaire complet, l'hyperémotivité s'est encore exagérée.

Le traitement spécifique institué aussitôt et poursuivi, depuis, semble devoir arrêter l'évolution de la maladie ; les réactions biologiques sont négatives depuis 1925, le syndrome pseudo-bulbaire est moins net et l'hyperémotivité tend à s'atténuer, tout en étant encore anormale. Chez notre malade il n'existe aucun trouble des fonctions intellectuelles ; les manifestations délirantes du début ont été transitoires ; l'intégrité intellectuelle est d'ailleurs nécessaire au développement de telles émotions artistiques.

Nous pouvons encore tirer parti de cette observation pour critiquer la notion de la mémoire affective, nom sous lequel Ribot ¹, Paulhan ² ont décrit une aptitude spéciale à la réviviscence émotionnelle.

Les souvenirs de sa jeunesse, accompagnés de réactions émotives, ont passé par 3 stades :

De 18 à 28 ans (jusqu'à la survenue de l'hémiplegie gauche) le souvenir est purement intellectuel, le malade se mémorant, sans l'éprouver à nouveau, l'émotion initiale.

Après l'hémiplegie, le même souvenir s'accompagne d'une émotion beaucoup plus vive qu'autrefois, son émotivité morbide étant en effet plus forte que l'émotivité de l'enfance.

Actuellement, l'hyperémotivité morbide s'étant très atténuée, le souvenir réveille une émotion amoindrie, mais encore exagérée.

Il n'y a pas place ici pour la mémoire affective : l'émotion n'est pas emmagasinée dans l'organisme à la manière des représentations réviviscentes. L'émotion qui accompagne le souvenir n'est pas une réviviscence de l'émotion initiale, c'est une nouvelle émotion.

Emotions initiale et nouvelle sont identiques et peuvent être confondues, si l'émotivité reste la même. Mais lorsque l'émotivité se modifie, selon les périodes physiologiques ou pathologiques de la vie, comme chez notre malade, les réactions émotives qui accompagnent un souvenir, varient avec elle en intensité ; lorsque l'émotivité augmente, la réaction émotive s'accroît, dépassant en intensité la

1. Th. Ribot, *Psychologie des sentiments*. Paris, F. Alcan.

2. Fr. Paulhan, *La fonction de la mémoire affective et le souvenir affectifs*. Paris, F. Alcan.

réaction primitive ; il est difficile d'admettre alors qu'il s'agit d'une réviviscence, celle-ci ne pouvant être qu'une reproduction exacte ou plus ou moins effacée.

Chez notre malade et chez les pseudo-bulbaires en général, à la faveur d'une hyperémotivité pathologique, les souvenirs les plus insignifiants provoquent des réactions émotives étonnantes, même aux yeux des malades.

Mauxion ¹ n'admet la mémoire affective que dans les cas où la réviviscence d'une émotion n'est pas précédée de la réviviscence de certaines images qui l'expliquent ; mais alors nous ne comprenons pas comment, sans représentation intellectuelle, on peut reconnaître dans l'émotion actuelle, la réviviscence d'une émotion ancienne.

Toute émotion a, à son origine, une représentation intellectuelle : l'émotion est un réflexe psychique. Le point de départ peut être sub-conscient : lorsqu'une réaction émotive le plus souvent pénible, survient sans cause apparente, il est bien rare, en passant en revue les désagréments récents, puis plus anciens, qu'on ne découvre la représentation causale, que l'on reconnaît à ce qu'elle entraîne un soulagement immédiat. Notre malade a observé en lui des faits de ce genre. Chacun de nous peut faire de même.

Ce que l'on peut admettre, c'est que les émotions laissent des traces qui favorisent l'éclosion d'émotions nouvelles, surtout dans les mêmes conditions.

Dans la presque totalité de nos observations, nous retrouvons une hyperémotivité, et le plus souvent comme première manifestation morbide. Chez tous nos malades, ce sont des faits minimes qui déclenchent les réactions émotives exagérées, et ce sont d'ordinaire des faits extérieurs, ne les touchant pas directement, souvent même imaginaires, irréels : ils doivent s'abstenir de tout contact avec le côté dramatique de la vie : ils ne peuvent plus lire les journaux ou aller au cinéma, sans être le jouet de leurs réactions émotives.

L'isolement est un traitement préventif efficace : il est bien rare que leur émotivité se réveille alors qu'ils sont seuls, leurs pensées ont besoin d'être provoquées ; la présence seule d'une personne de leur entourage peut susciter des pensées tristes, d'autant plus qu'il les craignent à cause de leur cortège d'expressions mimiques ridicules. Ceci nous amène au deuxième ordre de troubles affectifs : la susceptibilité, l'irritabilité, l'irascibilité.

1. Mauxion, *La vraie mémoire affective*. *Revue philosophique*, février 1902.

Le contact avec les personnes de son entourage provoquant chez le pseudo-bulbaire des manifestations dont il sent la stupidité et qu'il redoute, son caractère se modifie : il devient insociable, susceptible, irritable, hargneux.

Faut-il admettre une relation de cause à effet entre l'hyperémotivité et l'irritabilité ? Il est difficile de le dire. Sans doute, comme l'isolement, la susceptibilité, l'irritabilité est une arme défensive contre l'émotivité, contre la vulnérabilité excessive de la personnalité. Lorsque l'on sent l'émotion pénétrer en soi, contre son gré, il suffit de se fâcher pour créer une diversion, cette tentative ne réussit d'ailleurs pas toujours, l'émotion peut être la plus forte, et la colère laisse la place aux larmes.

Une telle conduite est fréquente chez l'enfant ; lorsqu'un enfant émotif, en grandissant se rend compte que ses réactions émotives sont anormales et ridiculisées par les grandes personnes, il acquiert une grande irritabilité et évite ainsi une grande partie de ses réactions émotives ; ce n'est qu'après avoir trépigné de colère, qu'il cède aux larmes.

Certains de nos pseudo-bulbaires n'agissent pas autrement.

Il est à noter que le pleurer spasmodique n'aboutit qu'exceptionnellement à la colère : il est trop tard pour résister, il ne reste au malade qu'une solution, celle de rire, avec l'entourage, de son infirmité.

A côté de ces « colères préventives », il y a place pour une irritabilité, une susceptibilité autonome.

Une de nos malades (obs. 2) se fâche dès qu'une voisine parle d'elle, même sans aucune intention désagréable : « Tiens voilà M^{me} D... qui va se promener » — « mais oui je vais me promener, j'ai bien le droit d'aller me promener » et ainsi pendant cinq minutes et à chaque fois. La colère est encore plus grande lorsque la remarque est désobligeante ou lorsqu'on entre en contradiction avec la malade.

Ces réactions, souvent violentes et prolongées, ne répondent pas à des sentiments réels. M^{me} Dev..., qui ne peut supporter de ses voisines la moindre remarque sans être prise d'un accès de fureur, ne se plaint pas d'elles outre mesure : « Je les déteste, dit-elle en riant, comme un clou à la fesse. »

Il y a disproportion entre la cause et la réaction ; et souvent les malades sont gênés par les réactions de leur susceptibilité, autant que par celles de leur sensiblerie.

Les accès de colère et les crises de pleurer spasmodique possèdent de nombreux points communs :

Même cause insignifiante, normalement insuffisante, mais nécessité d'une cause exogène ; il ne s'agit pas là de colères ou de réactions émotives endogènes.

Même réaction motrice exagérée et prolongée outre mesure.

Même absence d'affectif sous-jacent adéquat.

Même caractère insolite.

Comme le pleurer spasmodique, « l'irascibilité implique une inactivité relative des centres supérieurs » (Herbert Spencer).

L'humeur des pseudo-bulbaires est variable, mais souvent elle est uniforme : gaie ou triste.

C'est Jean qui pleure ou Jean qui rit. L'un pleure à tout propos, alors que l'autre rit de tout.

C'est dans ces cas surtout qu'en toute évidence la cause occasionnelle ne joue aucun rôle dans la tonalité de la réaction émotive ; elle ne fait que réveiller l'humeur gaie ou triste du malade. Chacun réagit avec sa personnalité.

L'AFFAIBLISSEMENT INTELLECTUEL

La réactivité de nos malades est déclenchée à tous propos et même hors de propos. L'attention spontanée est conservée, les sensations remarquées sont des plus variées et souvent insignifiantes. Lorsque nous entrons dans les grandes salles des divisions de la Salpêtrière, nos pseudo-bulbaires sont toujours, parmi les malades, les premières à remarquer notre présence. Souvent nous approchant sans bruit du lit de nos malades qui semblaient dormir, nous avons vu naître sur leur visage une expression : celle-ci n'était pas provoquée par leur pensée intérieure comme on aurait pu le croire au premier abord ; interrogées à ce sujet, nos malades avouaient sans difficultés qu'elles s'étaient rendus compte de notre présence, bien que leurs yeux fussent clos.

Les pseudo-bulbaires voient et entendent, prêtent leur attention perceptive à tout ce qui se passe autour d'eux. Ce qui leur manque, c'est la sélection attentionnelle, la concentration de leur attention, l'attention aperceptive, l'attention volontaire prolongée.

Leur attention est négligente et multiple, elle se laisse facilement distraire. Cette distraction est réellement pathologique, gênant beaucoup les malades dans leur profession. Chez Des... (obs. 53) la distraction dans son travail est une des premières manifestations de la maladie. La diminution de l'attention volontaire prolongée est le trouble initial de l'activité intellectuelle. Peut-être est-elle due à la réceptivité spontanée de nos malades pour toutes choses, d'autant que souvent, celle-ci s'accompagne d'émotions qui viennent bouleverser le cours des idées.

Sans doute aussi, les mobiles qui maintiennent l'attention ont perdu de leur force, surtout lorsque l'habitude a déjà remplacé les mobiles naturels de l'activité humaine.

Si l'on admet avec Ribot ¹ que l'attention est définie par une adap-

1. Th. Ribot, *Psychologie de l'attention*. Thèse Paris, 1889.

tation générale du corps plutôt que de l'esprit, on peut incriminer chez les pseudo-bulbaires une gêne dans cette adaptation du corps ; mais les conditions motrices de l'attention nous semblent secondaires. L'affaiblissement de l'attention volontaire prolongée avec conservation de l'attention spontanée, parfois même réflexe et exagérée chez les pseudo-bulbaires, est la cause de la première diminution de l'activité professionnelle de nos malades qui travaillent encore, lorsque l'atteinte corporelle n'est pas venue d'emblée rendre tout travail normal impossible. La capacité professionnelle doit être appréciée, non dans un métier appris depuis la maladie, le plus souvent d'ailleurs d'espèce inférieure, mais dans un métier exercé avant la maladie.

Ce qu'il importe de déterminer c'est la capacité relative, par comparaison entre les capacités présentes et passées.

D'une manière générale la cessation du travail professionnel chez nos malades est précoce. Des... (obs. 53) est rapidement gêné dans son travail par la distraction et les réactions violentes de son caractère. Elle précède l'apparition du syndrome pseudo-bulbaire lorsque celle-ci est progressive. Lorsqu'elle est brusque à la suite d'ictus, le premier ictus arrête souvent définitivement le travail ; le second, de façon constante.

Les femmes ne peuvent plus accomplir comme auparavant les travaux ménagers. Les admises de la Salpêtrière sont incapables de s'occuper, comme leurs voisines, à la confection d'étiquettes ; et pourtant elles ont pour faire ce travail un mobile puissant : gagner quelques sous pour se procurer le café quotidien.

Nous n'avons pas eu l'occasion d'étudier l'action de la maladie sur les travaux d'agrément et sur les productions intellectuelles ou artistiques.

La perturbation apportée dans le travail libre et consenti, est certainement la meilleure de toutes les mesures pour apprécier le retentissement de la maladie sur l'activité intellectuelle.

Revault d'Allones ¹ insiste beaucoup sur ce point, à l'encontre de la conception de nombreux auteurs, qui affirment que dans leurs travaux, les déments « apportent parfois une habileté et un zèle peu en rapport avec leur état de profond affaiblissement intellectuel ». Mais Foville, l'auteur de ces lignes, confond l'affaiblissement intellectuel avec le dérangement intellectuel.

1. Revault d'Allones, *L'affaiblissement intellectuel des déments*. Paris, F. Alcan.

Mais ce moyen d'apprécier le degré de l'affaiblissement intellectuel manque chez la plupart des malades, qui ont été d'emblée arrêtés dans leur travail par la survenue d'une impotence fonctionnelle (paralysie des membres).

En l'absence de ce moyen de mesure, le plus précis, puisque le travail professionnel est de toutes les activités humaines « la plus importante, la plus sérieuse, la plus méthodiquement développée, la plus constamment exercée, celle où chacun donne généralement son optimum, et d'autre part la plus exactement évaluée par l'expérience sociale » (Revault d'Allones), il convient de s'adresser, pour se rendre compte du degré de l'affaiblissement intellectuel, à l'activité verbale, conversation ou écrits spontanés, directement ou lorsque cela est possible par l'intermédiaire de l'entourage, suivant ainsi le précepte de Falret : « ne jamais séparer un fait de son entourage ». Y ajouter, si la malade est hospitalisée, l'observation de son activité spontanée, de son comportement dans les diverses occasions fournies par le hasard dans le laisser aller de la vie quotidienne.

Mais il est difficile d'estimer l'activité intellectuelle d'après les paroles, surtout lorsqu'on ne sait rien du passé intellectuel des malades.

« Rien de plus délicat que de saisir chez les aliénés les premières traces de la démence, à quelque position sociale qu'ils appartiennent. Les uns, en effet, possèdent un fond d'idées devenues courantes, un acquis déjà ancien, un pouvoir d'expression devenu automatique, qui masquent les premiers ravages que leur intelligence a eu à subir ; chez les autres, l'état normal est si voisin de la démence, les idées sont d'ordinaire si peu cohérentes, si illogiquement entraînées, l'imagination si pauvre et la mémoire si peu meublée, qu'un peu de bêtise en plus n'est pas fait pour provoquer de la part de l'observateur un grand étonnement » (Ball et Chambard).

Dans la plupart de nos cas, sauf à une période tardive, la conversation libre n'est pas essentiellement déficiente, mais sans doute constaterait-on une dénivellation si l'on pouvait comparer le présent au passé. Le fonctionnement de l'intelligence semble conservé, la direction de la pensée est logique ; le raisonnement persiste, tout au plus manque-t-il de finesse.

La conversation de nos malades est surtout faite de réponses simples ; si parfois ils ont des réparties pleines d'à propos et spirituelles au premier abord, on s'aperçoit bien vite qu'il ne s'agit là que d'acquisitions passées, qui persistent sous forme d'associations

automatiques, de phrases toutes faites, de clichés, et qui reviennent à plusieurs reprises, parfois au cours d'une même conversation, comme on l'observe assez fréquemment d'ailleurs chez beaucoup de sujets normaux ; il est possible de provoquer ces réparties à volonté. Il ne s'agit pas là d'une adaptation nouvelle : le langage fonctionne à la manière d'un réflexe : « Ainsi des mécanismes d'une complication extrême, assez subtils pour imiter l'intelligence, peuvent fonctionner d'eux-mêmes une fois construits » (Bergson).

Nos malades ne semblent pas capables d'imagination créatrice. Il est rare de trouver chez eux, même la fabulation, la presbyophrénie des déments séniles. Les idées délirantes sont ternes et peu fréquentes. Chez Mart... (obs. 47) nous relevons quelques idées de persécution à forme de préjudice, d'ailleurs pauvres et peu tenaces.

Tout effort intellectuel semble aboli, aussi observe-t-on une certaine stagnation des idées, mais sans rabâchage.

Si le comportement intellectuel est conservé, il n'en est pas de même du matériel intellectuel : les facultés ne sont pas perturbées, elles sont amoindries.

Les signes capitaux, significatifs de la démence, ce sont les signes négatifs, les signes d'impuissance ; telle est la règle formulée par J.-P. Falret.

Il importe donc d'établir le bilan mental du malade, « son cubage intellectuel » selon l'expression de Ball et Chambard.

L'étude de la vie spontanée du malade par l'observation directe ou par l'intermédiaire de l'entourage, donne une idée d'ensemble sur l'étendue de l'insuffisance intellectuelle. Mais on peut être trompé par l'attitude du malade qui reste immobile dans son lit ou dans un fauteuil. Il faut l'interroger pour constater qu'il a conservé son jugement et qu'il s'exprime convenablement, quoique d'une manière brève. Cette brièveté des réponses est-elle due à une diminution de la pensée volontaire, ou à une insuffisance intellectuelle, c'est ce qu'il importe de préciser.

A ce propos l'étude de la mémoire est précieuse : Il ne faut pas trop tenir compte de l'amnésie des faits récents, survenus après le début de la maladie. En effet nous avons déjà constaté chez nos malades que, si l'attention spontanée perceptive est conservée, l'attention volontaire aperceptive est diminuée ; la plupart des impressions sensorielles ne laissent pas de traces suffisamment profondes pour être fixées par la mémoire.

La perte de la faculté d'évocation ne semble pas à l'origine de

l'amnésie des faits récents, puisque l'évocation des faits anciens, antérieurs à la maladie, est conservée, tout au moins en grande partie. Peu à peu cependant cette évocation des faits ou des notions acquises avant la maladie est frappée à son tour.

L'affaiblissement de la mémoire est loin de suivre toujours exactement la loi de régression démentielle de Ribot, d'après laquelle les images et les idées disparaissent dans l'ordre inverse de leur chronologie d'apparition.

L'amnésie intellectuelle des pseudo-bulbaires est le plus souvent irrégulière, lacunaire, d'ailleurs la stabilité des souvenirs varie avec chaque sujet et selon la qualité des souvenirs ; l'ordre chronologique d'acquisition passe au second plan.

C'est la mémoire des notions apprises intellectuellement qui s'affaiblit la première : langues étrangères, opérations de calcul un peu complexes, histoire. Puis c'est l'oubli des noms, la restriction du vocabulaire, l'oubli des notions apprises didactiquement, mécaniquement dans la jeunesse et devenues presque automatiques : prière, chansons, table de multiplications.

La désorientation dans le temps est souvent précoce : oubli de la date actuelle, difficultés pour localiser les souvenirs dans le temps, en particulier les souvenirs récents ; la guerre est un précieux sujet d'investigation. La date des souvenirs anciens est d'ordinaire plus correcte : guerre de 70, date du mariage : dans cet ordre d'idée, la loi de régression de Ribot est assez conforme à la réalité.

Alors que la localisation dans le temps est perdue, les souvenirs des faits vécus persistent, tout au moins les principaux, ceux de la jeunesse en particulier.

Il est difficile d'étudier l'orientation dans l'espace, car les lieux sont moins changeants que le temps : les malades ne peuvent guère être « dépayés », là où ils vivent depuis longtemps ; il n'en est pas de même lorsqu'on les transplantent dans des lieux nouveaux. Certains de nos malades sont désorientés à l'hôpital, alors qu'ils ne l'étaient pas dans leur maison. Mor... (obs. 42) lorsqu'on le change de lit, retourne pendant plusieurs jours de suite à son ancien lit, et s'irrite fort de le voir occupé.

Cette étude de l'orientation dans l'espace est d'ailleurs impossible chez la plupart de nos malades, immobilisés au lit.

Par l'étude systématique de la mémoire, du cubage intellectuel, nous touchons à la méthode expérimentale, qui ne peut user que de sondages isolés.

Binet et Simon ont essayé de déterminer le niveau intellectuel absolu d'un sujet à l'aide d'un système d'unités communes et publiques. Cette méthode a un premier inconvénient, celui d'être arbitraire et de s'adresser indistinctement à tous les individus pourtant fort dissemblables ; un second, celui de ne pas tenir compte du niveau intellectuel passé ; enfin un troisième, celui de ne donner, aussi nombreux que soient les tests, que des renseignements partiels.

L'analyse de l'intelligence ne permet de dégager que quelques traits particuliers, le principal lui échappe. De plus, ces renseignements, obtenus de façon artificielle et intermittente, ne peuvent être pris pour mesure du fond démentiel. On risque ainsi de se tromper et de croire à un affaiblissement intellectuel moindre qu'il ne l'est en réalité.

On a également essayé de mesurer l'attention avec des appareils. Les mesures avec l'appareil de d'Arsonval n'ont aucune valeur, car on ne sait si l'on a affaire à des réactions volontaires ou automatiques. Revault d'Allones a inventé une méthode de mesure qui s'adresse à l'attention conjuguée de façon à fixer continuellement l'attention du sujet et à éviter les réactions automatiques. Cette méthode est bien supérieure à la précédente et peut donner des résultats intéressants.

La psychologie expérimentale est presque superflue pour apprécier l'affaiblissement intellectuel, lorsque celui-ci n'est pas très profond et ne supprime pas toute activité spontanée ; dans ce cas, elle laisse le pas à la psychologie d'observation beaucoup plus fructueuse ; tout au plus peut-on lui demander de compléter les données de celle-ci. Elle prend par contre de l'importance lorsque toute activité spontanée objective a disparu, lorsque les malades passent des journées entières, immobiles, donnant l'impression de ne penser à rien, et ne pensant souvent réellement à rien, tout au moins spontanément.

L'observation est impuissante, alors que la méthode expérimentale permet de pousser plus loin l'analyse et de faire une nouvelle discrimination entre le cas où l'excitabilité psychique existe encore, et celui où l'activité psychique provoquée, la dernière à disparaître, n'est plus.

Nos malades n'arrivent qu'exceptionnellement à ce stade, ils sont emportés auparavant par la maladie ; il est même rare qu'ils perdent toute activité spontanée.

Parallèlement à cette désintégration intellectuelle, évolue une autre désintégration, celle de l'affectivité : Les sentiments altruistes sont

les premiers à disparaître : l'hyperémotivité, la sensiblerie, ne doivent pas être prises pour de l'affectivité.

Les sentiments familiaux peuvent persister fort longtemps, mais si le malade reste attaché aux siens, c'est bien souvent, pour une grande part, parce que ceux-ci sont nécessaires à la satisfaction de ses exigences, et si les siens le délaissent, il s'en plaint amèrement et se fâche ; ce sont des sentiments égoïstes qui sont à la base de son irritation : ses enfants sont de suite qualifiés d'ingrats.

Lorsque la maladie a progressé et que le malade se sent réellement touché, il ne songe plus qu'à lui, à son bien-être, à la satisfaction de ses besoins les plus immédiats : en particulier le besoin de manger, et ceci ouvertement ; avec la désintégration intellectuelle toutamoupropre disparaît.

Finalement c'est le laisser aller le plus complet, la malpropreté, le gâtisme.

Ch. Foix et J.-A. Chavany (105) ont isolé récemment une forme spéciale de démence pseudo-bulbaire, la démence pseudo-bulbaire syphilitique. « Ce qui est particulier à ce type de démence, c'est ce contraste d'amnésie et de lucidité relative qui, joint à la faculté d'attention de ces sujets, manifestement supérieure à celle des déments séniles, leur donne un aspect spécial et les rend au premier abord déconcertants. »

Dereux a rapporté deux cas analogues (86 et 86 bis). Un de nos malades, Mor... (obs. 42), pseudo-bulbaire syphilitique, se rapproche par bien des points de ceux de Foix et Chavany, mais il en diffère cependant quelque peu.

Il devient pseudo-bulbaire à la suite de deux ictus : hémiplegie droite en 1919, à 44 ans ; hémiplegie gauche en 1921. Le syndrome pseudo-bulbaire est au complet, avec démarche à petits pas et gros déficit intellectuel. On ne constate pas à ce moment de troubles oculo-pupillaires, mais à la suite d'une ponction lombaire, dont on ne sait le résultat, on lui fait des injections intraveineuses (?) pendant trois mois et on le traite ensuite par l'iode de potassium. L'amélioration se limite à la récupération fonctionnelle des membres ; la marche redevient à peu près normale, le malade peut sortir, se promener seul, mais il est incapable de reprendre son travail dans la maçonnerie. Le déficit intellectuel persiste et s'accroît en 1925 : il est désorienté dans le temps et dans l'espace, présente quelques idées délirantes, d'ailleurs passagères, idées de grandeur en particulier. Lors de notre premier examen (mars 1927) l'aspect du malade

est bien spécial : son facies est attentif et fort expressif, mais les expressions sont niaises et puériles, et de plus exagérées et prolongées ; le rire et le pleurer spasmodiques peuvent être provoqués à volonté, successivement ; les expressions du rire et du pleurer sont très pures et, répétons-le, puériles (fig. 3 et 4). Lorsqu'il parle (fig. 1) son regard est vif, son front plissé, ses sourcils se froncent, les muscles péri-buccaux et les peauciers du cou se contractent, gênant l'articulation des mots ; par ailleurs la voix est nasonnée, spasmodique, rapide, sans aucun achoppement.

Tout indique dans la physionomie la conservation de la faculté d'attention et les réponses sont lucides ; aussi est-on déconcerté par la profondeur et l'étendue de l'amnésie. L'amnésie est massive, portant sur les faits vécus, que ceux-ci soient anciens ou récents ; le malade ne se souvient pas de son séjour au front pendant toute la durée de la guerre. Il est désorienté dans le temps : se trompe sur les dates, sur son âge ; il n'est désorienté dans l'espace que lorsqu'il est transporté dans des lieux nouveaux : si on le change de lit, il retourne pendant quelques jours à son ancien lit et s'irrite fort de le voir occupé ; lorsqu'il va en permission, il est désorienté dans son appartement qu'il a quitté depuis plus d'un an. Les notions didactiques élémentaires, apprises mécaniquement, sont relativement bien conservées : il sait sa table de multiplication ; par contre les opérations de calcul un peu compliquées, additions avec retenues et plus encore multiplications, ne peuvent plus être effectuées.

Les réponses du malade sont lucides, le raisonnement en soi est juste, mais le comportement intellectuel n'est pas celui d'un homme de 52 ans, mais plutôt celui d'un enfant ; ses réponses, sa mimique, son attitude sont puériles : il court comme un enfant, en riant aux éclats ; sa mimique est souvent malicieuse ; il aime se promener nu dans la salle, et rit de ses exploits. Il est gourmand, et les visites de sa femme sont accueillies avec joie, d'autant que celle-ci lui apporte de bonnes choses, qu'il fait disparaître immédiatement dans son gosier ; si sa femme est en retard, il l'attend impatiemment en regardant par la fenêtre, et pleure comme un enfant.

Il est très irritable, impulsif, se fâche et trépigne de colère lorsqu'on le dérange, ou lorsqu'on veut le débarbouiller, car il est mal-propre.

Cette puérilité est différente du puérilisme, qui est une des étapes de la régression de la mémoire.

Les troubles délirants manquent à peu près complètement, tout

au moins actuellement ; en 1926, il a présenté de façon transitoire quelques idées de grandeur.

Ces troubles démentiels, ainsi que le syndrome pseudo-bulbaire, n'ont pas été modifiés par la thérapeutique antisyphilitique poursuivie régulièrement pendant l'année 1927, mais ils sont restés stationnaires jusqu'en août 1928. A partir de cette date, les troubles démentiels s'accroissent, la marche devient hésitante et lente, le malade tend à s'immobiliser au lit, les mictions sont involontaires.

L'apathie se développe rapidement en octobre : la réactivité du malade s'affaiblit : le rire et le pleurer spasmodiques sont rares et à peine ébauchés.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nos examens anatomo-pathologiques portent sur 36 cas, dont nous donnons plus loin le détail, avec les observations cliniques. L'étude de la topographie des lésions constitue la partie la plus importante de nos recherches : la bilatéralité des lésions, évidente cliniquement, n'est pas toujours d'emblée apparente anatomiquement ; elle n'est parfois confirmée qu'après examen minutieux avec coupes histologiques, mais elle l'est de façon constante.

La diffusion des lésions empêche le plus souvent toute tentative de localisation au niveau d'un étage, et plus encore tout essai de systématisation ; les relations des symptômes avec les lésions sont de ce fait difficiles à établir. Les cas où les lésions sont nettement localisées sont peu fréquents, mais fort intéressants au point de vue physiopathologique.

Quant à la nature des lésions, elle est de peu d'importance pour la compréhension de notre sujet ; seul leur siège compte dans la production de la paralysie pseudo-bulbaire ; nous envisagerons plus loin les formes étiologiques du syndrome anatomo-clinique pseudo-bulbaire. Il s'agit, dans la grande majorité des cas, de lésions cérébrales, en foyers ou diffuses, d'origine artérielle.

Les lésions en foyers sont grossières : hémorragies d'ordinaire très limitées, persistant sous forme d'un foyer ocreux ou d'une fente linéaire dont les parois sont infiltrées de pigments ferriques, siégeant dans les noyaux gris (obs. 1, 33), dans la calotte protubérantielle ; et surtout ramollissements : ramollissements superficiels, rolandiques, dans les cas de paralysie pseudo-bulbaire cortico-sous-corticale ; ramollissements sylviens profonds au niveau des noyaux gris, de la capsule interne ; ce sont en général de petits ramollissements siégeant à la partie postérieure du putamen (obs. 1 (fig. 11), 8, 11, 21 (fig. 15), 24).

Les ramollissements volumineux sont plus rares. Dans un cas (obs. 2) nous avons trouvé un volumineux ramollissement kystique

ancien, ayant évidé toute la région des noyaux striés : le noyau lenticulaire, le noyau caudé et la capsule interne ont disparu.

Les ramollissements du pied de la protubérance ne sont pas rares, tout au moins les petits ramollissements lacuniformes à différents niveaux (obs. 14, 15, 16, 17, 21, 22, 24, 32 (fig. 17), 33) ; parfois les petits ramollissements se disposent en chapelet le long de la ligne médiane (obs. 19, 27, 30).

Par contre, les gros ramollissements doubles paramédians, secondaires à une artérite assez étendue du tronc basilaire, sont fort rares ; nous n'en avons observé aucun cas.

Ces lésions macroscopiques, corticales, centrales ou protubérantielles, pour la plupart grossières, sont celles que l'on retrouve dans les anciennes observations anatomo-cliniques.

Dans plusieurs cas, ces lésions macroscopiques sont unilatérales et les auteurs concluent à la possibilité de paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale. A l'autopsie de la malade de Magnus (214), Froriep ne trouve qu'un kyste hémorragique, détruisant deux circonvolutions de l'hémisphère droit, à l'union du lobe moyen et du lobe antérieur.

Nothnagel, dans son traité clinique du diagnostic des maladies de l'encéphale (p. 243) rapporte un cas de paralysie glosso-labée avec hémiplegie droite, par ramollissement du noyau lenticulaire et de la capsule interne gauches.

Les cas de Kirchhoff (751), de Drummond (88), sont analogues.

Antonio d'Ormea (243) observe un cas de paralysie labio-glosso-pharyngée par foyer cortical unilatéral gauche, détruisant la partie inférieure de Fa et F₃.

K. Schaffer (292) rapporte également un cas de paralysie pseudo-bulbaire par foyer cortical unilatéral.

Ces faits de paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale, on a tenté de les expliquer (Brissaud et Halipré) en admettant l'existence de groupes de fibres unissant un hémisphère à l'autre et un hémisphère aux noyaux gris centraux de l'hémisphère opposé : une lésion unilatérale, assez importante et placée en un endroit précis (région optostriée ou centre ovale au point de jonction du corps calleux et de la capsule interne), pourrait couper les fibres réfléchies venues de l'autre hémisphère et les fibres directes venues de la corticalité de l'hémisphère lésé, et produire, quoique unilatérale, un syndrome pseudo-bulbaire.

Ce sont là des hypothèses, qui d'ailleurs semblent actuellement

superflues. Les faits de paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale doivent être mis en doute : ils ont été rapportés alors que les recherches étaient moins minutieuses qu'aujourd'hui, on se contentait le plus souvent de l'examen macroscopique.

Dans nos observations 1 et 2 des lésions macroscopiques sont unilatérales : ramollissements de la partie postérieure du putamen droit (obs. 1), volumineux ramollissement kystique détruisant les noyaux striés et la capsule interne du côté droit (obs. 2) ; mais en dehors de ces lésions grossières, il existe d'autres lésions, minuscules mais bilatérales et diffuses, lésions de désintégration nerveuse, décrites par Pierre Marie en 1901 (219).

Ces lésions de désintégration nerveuse sont même le plus souvent les seules en cause : il en est ainsi dans la plupart de nos cas. Ce que P. Marie disait de l'hémiplégie des vieillards s'applique à la paralysie pseudo-bulbaire : « Aussi, quelque paradoxale que puisse paraître cette formule, serait-on en droit de dire que l'hémiplégie des vieillards n'est pas due le plus souvent à une hémorragie cérébrale ou au ramollissement, mais bien au processus lacunaire ».

Cette désintégration s'accompagne d'ordinaire d'une atrophie cérébrale diffuse, parfois considérable, avec dilatation des ventricules (hydrocéphalie sénile des anciens auteurs). L'atrophie cérébrale avec dilatation ventriculaire est remarquable dans plusieurs de nos cas (obs. 1, 3, 4, 5, 6, 8, 19, 22).

Le poids de chacun des hémisphères de Mme Bauch... (obs. 4) est de 425 grammes ; le mésocéphale, la protubérance, le bulbe et le cervelet pèsent 120 grammes ; ces chiffres, d'après les statistiques rapportées par Léri au Congrès de Lille de 1906 (188), indiquent une réduction de poids très marquée.

L'atrophie est surtout cortico-nucléaire, la substance grise corticale est amincie, les circonvolutions sont atrophiées, séparées par des sillons plus profonds et plus larges ; les noyaux gris centraux sont atrophiés.

Chez Mme Neus... (obs. 3) (fig. 7 et 8) l'atrophie cérébrale diffuse porte surtout sur la substance blanche du centre ovale ; celle-ci est très réduite, en particulier au niveau des lobes temporo-pariétal et occipital ; l'atrophie cortico-nucléaire est relativement moindre.

Les lésions de désintégration, tout au moins par places, au niveau des noyaux gris centraux et du centre ovale, sont visibles macroscopiquement sous forme de lacunes : ce sont de petites cavités irrégulières, à parois déchiquetées, souvent traversées par de minces

brides de tissu conjonctif, et contenant d'ordinaire dans leur intérieur, des vaisseaux sclérosés, mais perméables.



FIG. 7. — Neus., obs. 3.
Hémisphère gauche.

L'état lacunaire de P. Marie correspond à l'état criblé de Vogt : l'état lacunaire se dit surtout des noyaux gris ; l'état criblé du centre ovale et en général des territoires fortement myélinisés.

A un degré moindre les lésions sont plus fines : on les devine seulement à l'état frais, mais elles sont nettes à l'œil nu sur les coupes



FIG. 8. — Neus., obs. 3.
Hémisphère droit.

colorées par les méthodes myéliniques : le parenchyme nerveux a un aspect « d'étoffe mitée » ou plutôt d'étoffe usée, qui aurait ainsi ac-

quies une sorte de semi-transparence. Cet aspect correspond à l'état précriblé de Vogt.

Toutes ces lésions ne sont que des stades différents de la désintégration nerveuse. L'étude microscopique de préparations colorées par les méthodes myéliniques (Weigert Pal) permet de préciser les caractères de cette désintégration paravasculaire : au contact des vaisseaux au stade initial, on constate des gaines myéliniques altérées, avec renflements, au niveau desquels la myéline est raréfiée, plus pâle. A un degré plus avancé, la substance nerveuse fondamentale, immédiatement contiguë au vaisseau, subit une fonte complète ; la trame névroglie se résorbe ; l'espace lymphatique périvasculaire apparaît dilaté. Au delà de cet espace périvasculaire dilaté, la substance nerveuse fondamentale est appauvrie, et sa désintégration progressive étend de plus en plus l'espace périvasculaire. A un moment donné, la fine artériole paraît perdue au sein d'un espace 40 à 50 fois plus volumineux qu'elle-même ; l'endartère de cette artériole n'est pas altéré. Les imprégnations à l'argent montrent que le processus atteint les cylindraxes ; ceux-ci sont raréfiés et ceux qui restent présentent des épaississements et des déformations fusiformes ; ces lésions aboutissent à la rupture de la fibre ou tout au moins à sa dégénérescence. L'atteinte des voies motrices par ces lésions diffuses peut être à l'origine du syndrome pseudo-bulbaire en dehors de toute lésion en foyer.

Par ailleurs il est fréquent d'observer une dégénérescence cellulaire dite abiotrophique : diminution de volume du corps cellulaire dont les dendrites se déforment parfois : au début hypertrophiées, plus tard atrophiées, déformées en vrille ou même abrasées.

La cellule prend alors un aspect globuleux. Son atrophie va d'ailleurs se poursuivre jusqu'à n'être plus qu'une ombre cellulaire de dimensions extrêmement réduites, à contour déformé, à noyau rejeté vers la périphérie et dont on ne reconnaît souvent que le grain nucléaire. Le réseau neurofibrillaire endocellulaire présente quelques modifications : chromatolyse, parfois hypertrophie irrégulière, tout au moins au début (altération d'Alzheimer). Par contre, de façon générale, lipoides et pigments ne diminuent pas de volume en même temps que le reste de la cellule.

La désintégration paravasculaire est souvent accompagnée de sclérose névroglie : la névroglie se substitue en quelque sorte au tissu noble disparu. Elle est le siège d'un double processus : prolifération portant sur la névroglie fibrillaire et altérations d'ordre

régressif frappant surtout les cellules névrogliques et dues vraisemblablement à la même involution que la désintégration des éléments nobles. Cette réaction névroglique substitutive est toujours insuffisante, comme l'a montré Anglade, d'où l'atrophie des parties altérées.

Les lacunes de désintégration sont difficiles à distinguer macroscopiquement des foyers minuscules de ramollissement ; les cavités de ceux-ci sont d'ordinaire plus lisses, plus régulières, plus arrondies, plus évidées ; le vaisseau central n'est pas perméable et est le siège d'endartérite ayant abouti en aval à la thrombose. Histologiquement, pendant très longtemps, ces petits foyers de ramollissement contiennent quelques corps granuleux.

Ces petits ramollissements siègent autour des artères perforantes des noyaux gris (ramollissements strio-centre ovale, pallido-capsulaire, opto-sous-optique) ; autour des artères radiées du cortex (ramollissements en poignard ou cupuliformes). Ils sont fréquents dans le pied de la protubérance.

Cette distinction entre lacunes et ramollissements lacuniformes est d'ailleurs de peu d'intérêt : les deux ordres de lésions coexistent d'ordinaire, détruisent plus ou moins de substance noble et interrompent des voies importantes, déterminant des symptômes cliniques à la fois complexes et étendus.

Il est des cas où, à l'examen macroscopique, on ne constate aucune lésion, surtout lorsque le séjour dans le formol n'a pas été suffisamment prolongé. Charles Foix avait attiré notre attention sur de tels cas : dans son laboratoire de l'Hospice d'Ivry, les cerveaux de pseudo-bulbaires étaient disposés dans deux bocaux : l'un contenait les cerveaux avec lésions, l'autre les cerveaux sans lésions macroscopiques. Charles Foix intrigué par l'absence de lésions visibles, examinait périodiquement ces cerveaux, et les uns après les autres ceux-ci passaient du bocal des pseudo-bulbaires sans lésions dans le bocal des pseudo-bulbaires avec lésions. C'est qu'il avait remarqué, après un séjour dans le formol de plusieurs mois et même plusieurs années, quelques îlots grisâtres de sclérose, disséminés dans le centre ovale. Il donne, en collaboration avec Chavany, une description détaillée de cette sclérose intracérébrale en foyers disséminés, dans une communication à la Société de Neurologie (104) : à l'examen histologique, « les altérations de la substance blanche se montraient encore plus importantes que l'examen macroscopique n'avait permis de le penser. Elles se présentent sur les coupes colorées au Weigert, sous la forme d'îlots, de placards de sclérose toujours irréguliers et d'appa-

rence cicatricielle qui morcellent en quelque sorte les voies de communication... De tels îlots sont fort destructifs. A leur niveau, la myéline disparaît ; cette disparition donne un aspect tigré à la substance blanche... Si on examine les lésions sur des coupes colorées par la méthode de Nissl, on constate que les mêmes placards irréguliers,

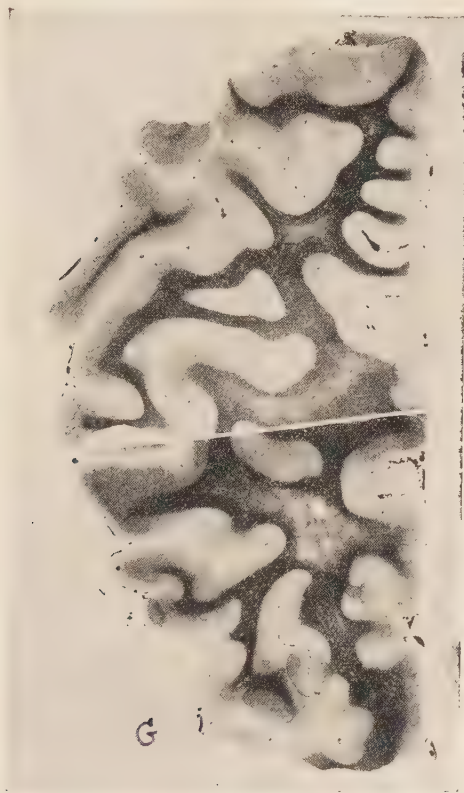


FIG. 9. — Grang , obs. 25.

Centre ovale gauche.

qui apparaissent en clair au Weigert par suite de la démyélinisation, tranchent au contraire ici par leur coloration bleu foncé. C'est qu'il y a ici en effet une multiplication intense des noyaux névrogliques, ce qui explique l'aspect blanc grisâtre et scléreux des petites lésions macroscopiques... Les méthodes spéciales de coloration de la névroglie fibrillaire montrent qu'à ce niveau celle-ci est proliférée, et constitue un réseau assez dense, plus dense au niveau des vaisseaux. Les

lésions cylindraxilles sont très importantes au niveau des îlots névrogliques. Au point où ceux-ci atteignent leur maximum, les cylindraxes sont disparus, en bordure ils sont raréfiés et présentent des altérations importantes (gracilité extrême, aspect moniliforme, épaississement fusiforme). En résumé, l'examen histologique confirme la nature de ces îlots névrogliques qui sont essentiellement constitués par la substitution d'un tissu névroglique riche en cellules, aux éléments nobles détruits (gaines myéliniques, cylindraxes) ».

A l'examen du cerveau de M^{me} Grang... (obs. 29) (fig. 9), nous avons constaté quelques îlots de sclérose névroglique disséminés dans le centre ovale, et en outre, une désintégration nerveuse diffuse, avec lacunes par places ; toutes les fibres qui composent le centre ovale sont extrêmement pâles, tout au moins les fibres de projection, car les fibres marginales (faisceau en ourlet de Stilling) sont relativement indemnes.

Dans les observations 9 et 10 on trouve des lésions analogues, mais moins marquées.

Ces petits foyers sclérotiques intracérébraux qui n'échappèrent pas à l'œil averti de Ch. Foix doivent être recherchés soigneusement dans la substance blanche du centre ovale. Ils deviennent visibles macroscopiquement après un long séjour du cerveau dans le formol, et permettent d'aiguiller les recherches microscopiques. Mais ils ne semblent pas posséder une autonomie aux côtés de la désintégration nerveuse : ils en constituent un des éléments.

Ainsi que nous l'avons vu dans nos cas, ils coexistent avec les autres lésions de la désintégration nerveuse ; ce qui est certain c'est qu'ils peuvent, par leur nombre et leur développement, constituer les lésions dominantes et les seules visibles macroscopiquement.

D'ailleurs Ch. Foix et Chavany pensent que ces lésions de sclérose névroglique ne doivent pas être sans rapport avec les lésions vasculaires : « Il s'agirait somme toute, ici, de quelque chose d'analogue à ce qui se passe dans la désintégration du corps strié. Une mauvaise nutrition continue entraîne la destruction des éléments nobles auxquels ici se substituent progressivement la névroglie. Ainsi s'expliquerait la dissémination des lésions et leur aspect irrégulier et cicatriciel. »

En l'absence des lacunes et de ces petits foyers sclérotiques intracérébraux, il faut recourir à l'examen microscopique avant d'admettre la possibilité de paralysie pseudo-bulbaire sans lésions ou avec lésions unilatérales. L'examen histologique du cerveau de

M. Pag... (obs. 12), retiré du bocal des pseudo-bulbaires sans lésions, décèle un état prélacunaire du putamen de chaque côté.

L'examen du cerveau de M^{me} Chol... (obs. 36) ne révèle qu'une atrophie bilatérale de Fa, principalement dans sa partie haute. Sur les coupes histologiques horizontales passant par la partie supérieure des circonvolutions rolandiques et le lobule paracentral on constate que les diverses couches sont conservées, mais tassées : la densité cellulaire est normale, sans doute du fait du tassement des couches ; on reconnaît des cellules de Betz, mais plus petites que normalement. De nombreuses cellules sont le siège d'une dégénérescence dite abiotrophique : aspect globulaire, modifications du réseau neurofibrillaire endocellulaire (chromatolyse, altérations d'Alzheimer), déformations des dendrites. Ces lésions abiotrophiques ne sont pas limitées à Fa, mais s'étendent aux circonvolutions voisines, où elles sont d'ailleurs moins accentuées.

Dans l'axe blanc des circonvolutions on trouve, dans les zones périvasculaires, de nombreux produits de désintégration, extracellulaires. Les zones périvasculaires ne sont pas spécialement touchées ; en aucun point il n'existe de lésions focales.

Ces lésions corticales, à évolution chronique, ont entraîné des dégénération trophiques secondaires : sur une coupe de la moelle cervicale, au niveau du renflement brachial, on constate une sclérose névroglique bilatérale et symétrique des faisceaux pyramidaux croisés, nettement limitée à ceux-ci, progressive, sans corps granuleux.

Höstermann (155) chez l'adulte et Bielschowski chez l'enfant, rapportent des cas de paralysie pseudo-bulbaire avec lésions purement corticales : atrophie avec lésions cellulaires de la III^e couche avec ou sans lésions des grandes cellules pyramidales ; ils ne constatent aucune atteinte des faisceaux pyramidaux et concluent, pour expliquer le syndrome pseudo-bulbaire, à la perte de la fonction associative des muscles.

Récemment C. Jakob et G.-C. Montanaro ont publié un cas d'encéphalosclérose lobaire birolandique primitive. Il s'agit d'un homme de 29 ans chez qui se développèrent une hypertonie progressive aboutissant à l'immobilisation, une dyspraxie marquée des membres supérieurs, une difficulté de la parole allant jusqu'à l'anarthrie, des troubles intellectuels.

Anatomiquement les auteurs constatèrent un processus d'encéphalosclérose cortico-sous-cortical symétriquement localisé à la zone rolandique et aux régions immédiatement voisines, le processus ayant

atteint aussi bien les fibres que les cellules, surtout dans la couche pyramidale externe. La névroglie occupe la place des fibres et des cellules nerveuses détruites ; les faisceaux pyramidaux présentent dans la moelle un début d'atrophie.

Dans les atrophies séniles circonscrites décrites par Arnold Pick, de Prague, le processus est analogue ; mais l'atrophie, plus ou moins symétrique, se localise en général à un ou plusieurs lobes ; elle occupe surtout le lobe temporal, mais le lobe frontal peut aussi être intéressé. Un fait important à constater, c'est que l'atrophie respecte relativement la frontale et la pariétale ascendantes même lorsqu'elle frappe les autres circonvolutions frontales ou pariétales.

Ces atrophies marquées se traduisent au point de vue clinique comme des foyers circonscrits ; à noter dans plusieurs cas l'existence dans les phases avancées de contractures extrapyramidales. Il en est ainsi dans le cas de C. Jakob et J.-C. Montanaro ; le syndrome extrapyramidal est prédominant.

On peut rapprocher de ces faits le cas de Liepman dans lequel les lésions consistaient en un foyer de ramollissement du côté droit, et en une hypoplasie congénitale des circonvolutions du côté gauche.

La désintégration nerveuse est nettement sous la dépendance des lésions vasculaires, elle prédomine d'ailleurs dans les zones paravasculaires. Dans la majorité des cas, il existe une athéromatose cérébrale diffuse, prédominant d'ordinaire sur les vaisseaux de la base. Les lésions cellulaires dites abiotrophiques, comme les lésions de sclérose névroglie intracérébrale, bilatérales, diffuses, s'étendant à divers territoires vasculaires, ne sont pas nettement en rapport avec les lésions vasculaires ; celles-ci peuvent même être minimales comme dans notre cas avec atrophie bilatérale de Fa (obs. 36) ; elles manquent également dans le cas de C. Jakob et J. C. Montanaro, et dans la maladie de Pick ; il est fort probable cependant, que la pathogénie ischémique intervient pour une part dans la genèse de ces lésions, aux côtés de l'usure sénile et de la pathogénie toxi-infectieuse.

L'ischémie est donc au premier plan dans la grande majorité des cas : elle est à l'origine des lésions en foyers et de la désintégration paravasculaire ; elle intervient dans la genèse des lésions abiotrophiques en déterminant une mauvaise nutrition du parenchyme cérébral, et indirectement dans celle de la sclérose névroglie.

Peut-elle déterminer des symptômes cliniques par simple méiographie cérébrale ?

H. Claude et J. Cuel (64) rapportent le cas d'un homme de 47 ans,

chez qui la paralysie pseudo-bulbaire avec affaiblissement intellectuel s'est installée progressivement et lentement, sans ictus. A l'examen anatomique, les auteurs constatent une altération généralisée du système vasculaire, ayant privé peu à peu le cerveau de son irrigation et, ce qui contraste avec l'intensité et l'étendue des lésions artérielles, ils ne trouvent pas de dégénérescence notable des systèmes cellulaires ou fibrillaires, pas de sclérose névroglique.

Comme au niveau des autres organes, l'histoire clinique de la sclérose cérébrale commencerait à la phase de méiopragie, mais il est difficile d'affirmer l'intégrité anatomique.

Cette notion d'une simple méiopragie, à l'origine de symptômes nerveux doit être retenue ; car nous sommes armés maintenant contre cette méiopragie : nous possédons un vaso-dilatateur, l'acétylcholine, qui agit spécifiquement sur les artérioles ; nous reviendrons plus loin sur cette thérapeutique.

Nous n'insisterons pas sur les lésions d'autre nature susceptibles par leur bilatéralité de donner une paralysie pseudo-bulbaire : lésions tumorales ou lésions inflammatoires ; sclérose en plaques, méningite cérébro-spinale, encéphalite épidémique.

La syphilis, en dehors des lésions d'artérite aiguë ou chronique ou d'athérome cérébral diffus qu'elle peut déterminer, avec pour conséquences le ramollissement ou la désintégration paravasculaire, est susceptible d'engendrer des lésions d'encéphalite consistant en une infiltration lymphocytaire et plasmocytaire des gaines périvasculaires et en altérations dégénératives et destructives des cellules et des fibres nerveuses. Cette encéphalite syphilitique aurait une prédilection pour les noyaux striés (striatite syphilitique primitive de Lhermitte). Cette encéphalite syphilitique ne détermine pas de lacunes : elle doit être recherchée sur les coupes histologiques.

La connaissance de ces lésions diverses et leur recherche systématique, macroscopiquement et microscopiquement s'il y a lieu, permettront sans nul doute de découvrir leur existence et leur bilatéralité chez tous les pseudo-bulbaires. Si ces lésions sont minimales, douteuses quant à leur caractère pathologique, il est facile de prouver leur réalité par l'étude des dégénérations trophiques secondaires des faisceaux pyramidaux à différents niveaux : capsule interne, pied du pédoncule cérébral, pied de la protubérance, pyramide du bulbe, moelle. Cette dégénération nous l'avons recherchée dans 26 cas et nous l'avons constamment trouvée, toujours bilatérale, mais souvent asymétrique. Cette dégénération occupe d'ordinaire

une place fixe et limitée dans la capsule interne, dans le pied du pédoncule cérébral et dans le pied de la protubérance.

Dans la capsule interne, la zone dégénérée a une forme quadrangulaire de 3 à 5 mm. de long ; elle siège dans le bras postérieur en avant de la lame médullaire externe du noyau lenticulaire (obs. 1, fig. 11 ; obs. 21, fig. 15).

Dans le pied du pédoncule cérébral, la dégénérescence occupe le

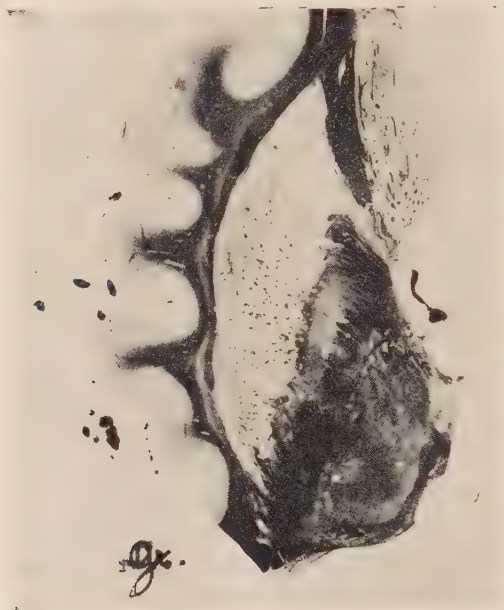


FIG. 10. — Mel., obs. 1.
Côté gauche.

tiers moyen (obs. 1, fig. 12 ; obs. 7), les deux tiers internes (obs. 1, fig. 12 ; obs. 2, 7, 8, 19, 29, 30), parfois le tiers interne seulement (obs. 8, 19).

Dans le pied de la protubérance, ce sont les faisceaux paramédians et moyens qui sont dégénérés ; les faisceaux externes étant d'ordinaire indemnes (obs. 1, fig. 13 ; obs. 19, 20, 29). Cette dégénérescence porte sur la voie pyramidale et sur les fibres cortico-bulbaires, puisqu'il s'agit de paralysie pseudo-bulbaire ; les faisceaux cortico-bulbaires ou operculaires sont confondus avec les faisceaux pyramidaux : ils ne cheminent aucunement au niveau du genou de la capsule in-

terne et ne méritent pas le nom de faisceaux géniculés, mais dans le bras postérieur de la capsule interne.

Dans le pied du pédoncule cérébral, les faisceaux pyramidal et operculaire occupent le tiers moyen ; le tiers interne est constitué par les faisceaux fronto-pontins lésés dans la plupart de nos cas en même temps que les faisceaux pyramidaux ; le tiers externe est formé par les faisceaux temporo-pontins.

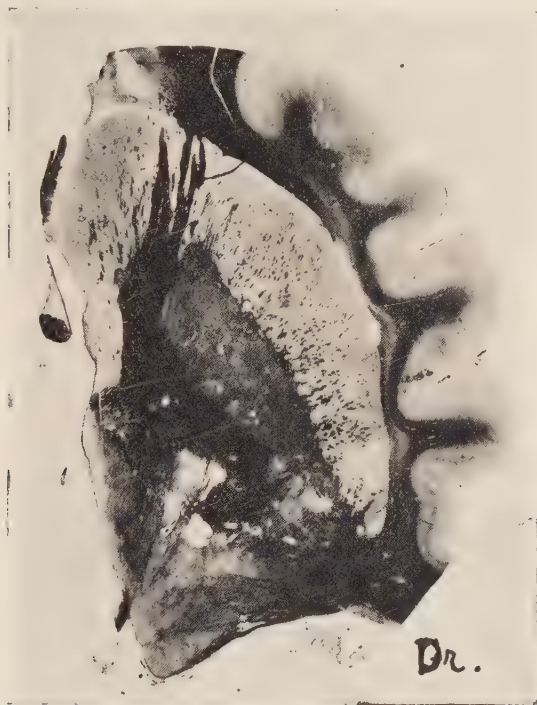


FIG. 11. — Meln., obs. 1.
Côté droit.

Dans le pied de la protubérance, les trois groupes de faisceaux se disposent dans le même ordre, mais ils sont intriqués, en partie tout au moins : groupe paramédian, fronto-pontin ; groupe moyen, pyramidal ; groupe externe, temporo-pontin.

Cette dégénérescence sur les coupes colorées par les méthodes myéliniques se traduit par une pâleur plus ou moins marquée ; elle s'accompagne parfois d'atrophie ; nette au niveau du pied du pédoncule cérébral, de la pyramide bulbair et de la moelle (fig. 12, 14, 16).



FIG. 12. — Meln., obs. 1.



FIG. 13. — Meln., obs. 1.

Dans la plupart des cas où nous l'avons observée, cette association de dégénérescence et d'atrophie des faisceaux pyramidaux coïncide

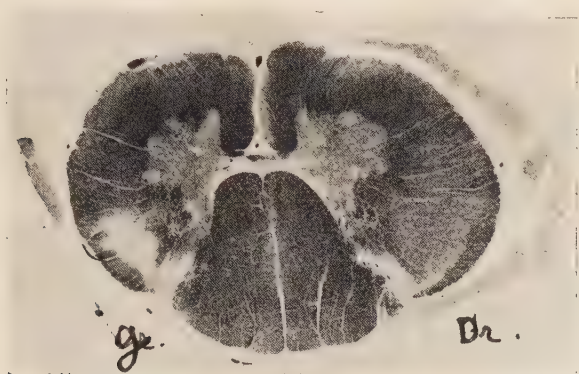


FIG. 14. — Meln., obs. 1.
Moelle cervicale.



FIG. 15. — Guy., obs. 21.
Côté droit.

avec des foyers de destruction dans les noyaux gris centraux, dans le putamen en particulier : Dans l'observation 2, il existe à droite un

ramollissement kystique volumineux, détruisant les noyaux striés et la capsule interne ; la voie pyramidale gauche est atrophiée.

Dans les observations 1 et 21, la partie postérieure du putamen droit est le siège de lésions étendues (fig. 11 et 15) ; la voie pyramidale droite-gauche est atrophiée.

Dans l'observation 20, l'atrophie de la voie pyramidale gauche-droite coïncide avec un état poreux du putamen gauche. Celui-ci est en outre le siège d'un petit ramollissement linéaire au voisinage de la capsule externe.

Cette dégénérescence, secondaire à des lésions encéphaliques chro-

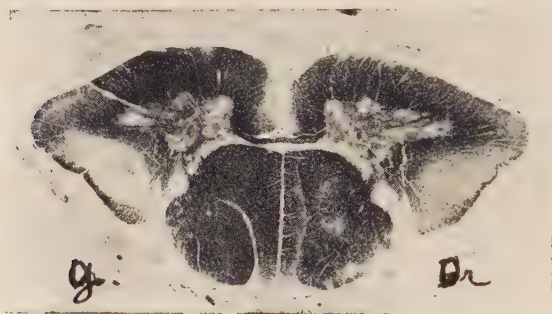


FIG. 16. — Guy., obs. 21.

Moelle cervicale.

niques dans la plupart des cas, s'effectue sans réaction cellulaire, sans corps granuleux (obs. 36).

Dans plusieurs cas, nous avons remarqué que les lacunes se développaient avec prédilection à la place des faisceaux pyramidaux dégénérés, notamment dans le pied de la protubérance. Les deux processus de dégénérescence secondaire et de désintégration semblent donc se superposer (obs. 1, fig. 13 ; obs. 21, 29).

Les lacunes de la capsule interne ont également une prédilection pour la zone occupée par la voie pyramidale (obs. 8, 19, 20).

Les lésions bilatérales retentissant sur les voies pyramidales au-dessus du bulbe sont constantes chez les pseudo-bulbaires ; sur ce point l'anatomie pathologique est pleinement d'accord avec la clinique. Nous verrons plus loin, à propos des formes cliniques, jusqu'où la correspondance anatomo-clinique peut être poussée.

En dehors de ces lésions, les plus importantes, puisqu'elles tiennent

sous leur dépendance le syndrome pseudo-bulbaire et les symptômes accessoires habituels, il existe souvent d'autres lésions, en particulier des lésions cérébelleuses.

Tilney et Morrisson (320), dans une statistique portant sur 173 cas, rapportent que dans 36 % des cas on aurait trouvé des lésions du cervelet et de la protubérance ; et dans 60 % des cas des lésions du corps strié.

L'atrophie du cervelet est la lésion la plus fréquente. Cette atro-

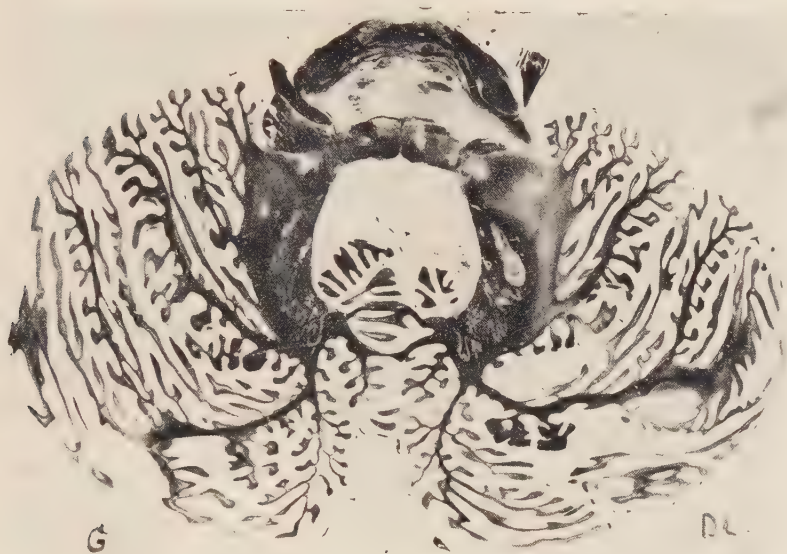


FIG. 17. — Dour., obs. 32
Forme ponto-cérébelleuse.

phie peut être légère, sans caractère particulier ; à signaler cependant la fréquence d'un aspect spécial, désigné sous le nom d'état glacé, à cause de l'existence d'une bordure blanchâtre, nacrée, correspondant à la couche moléculaire (obs. 4, 14, 15, 30).

Chez Dour... (obs. 32), pseudo-bulbaire ponto-cérébelleux, l'atrophie du cervelet est massive (fig. 17) : Atrophie cellulaire diffuse de la corticalité portant sur les trois couches : couche moléculaire, cellules de Purkinje, couche des grains ; dégénérescence myélinique des fibres ponto-cérébelleuses, secondaire à la destruction des noyaux du pont.

Chez Ad... (obs. 35) l'atrophie cérébelleuse prédomine au niveau de la partie antéro-supérieure du vermis et au niveau des lobes quadrilatères ; elle est corticale et lamellaire ; les lamelles sont atrophiées, les sillons sont plus larges et plus profonds. L'atrophie porte sur les trois couches, mais irrégulièrement : les cellules de Purkinje sont rares, elles manquent complètement dans certains secteurs ; la couche moléculaire est moins riche en fibres et en cellules nerveuses ; la couche des grains est manifestement raréfiée. Au sommet des la-



FIG. 48. — Obs. 31.
Sclérose en plaques. Forme protubérantielle.

melles, il existe un pseudo-décollement entre la couche moléculaire et la couche granuleuse, du fait de l'atrophie de ces couches. Les axes blancs sont à peu près indemnes.

Les ramollissements du cervelet sont rares :

Ramollissement volumineux de l'hémisphère cérébelleux droit, comme dans notre observation 34 (territoire de la cérébelleuse inférieure).

Petits ramollissements lacuniformes de la substance blanche et des noyaux dentelés : ces derniers entraînent une atrophie du pédoncule cérébelleux supérieur et du noyau rouge du côté opposé.

Dans nos observations 29 et 30, le noyau dentelé gauche est partiel-

lement détruit. Le pédoncule cérébelleux supérieur correspondant est atrophié et le noyau rouge droit est pâle, atrophié. Dans l'observation 29, il existe en outre une dégénérescence pseudo-hypertrophique de l'olive bulbaire gauche.

Ces lésions ne correspondent à aucune symptomatologie particulière chez nos malades. Mais rappelons ici le cas rapporté par L. Van Bogaert et J. Bertrand d'une malade présentant, entre autres symptômes, des myoclonies vélo-pharyngo-laryngées, et des lésions du noyau dentelé droit avec atrophie du pédoncule cérébelleux supérieur correspondant et du noyau rouge gauche et avec dégénérescence pseudo-hypertrophique de l'olive bulbaire gauche.

LES FORMES ANATOMO-CLINIQUES

Nous venons de faire, aussi complète que possible, une étude analytique du syndrome pseudo-bulbaire et de son cortège de symptômes accessoires, inconstants et variés.

Nous avons donné une large place à ces symptômes accessoires, extrinsèques, facilitant, certains d'entre eux tout au moins, la compréhension du syndrome pseudo-bulbaire, ayant un aspect clinique et un mécanisme physio-pathologique analogues.

Mais ces symptômes, par leur multiplicité, donnent lieu à des mélanges cliniques complexes et divers, que le syndrome pseudo-bulbaire ne suffit plus à caractériser à lui seul : tout au plus leur donne-t-il un « air de famille ».

Le classement des pseudo-bulbaires est œuvre difficile et dangereuse, non pas le classement clinique qui consiste à décrire, à côté des pseudo-bulbaires purs, autant de types qu'il y a de symptômes associés importants, ce qui serait d'ailleurs une répétition de l'étude analytique ; mais le classement anatomo-clinique et physio-pathologique. Seul il est capable d'apporter une plus grande clarté, mais ainsi que l'écrit Ch. Foix (111), il présente des inconvénients graves : « C'est qu'en séparant, dans les descriptions, ce que la clinique en général mélange, il substitue des tableaux abstraits aux syndromes complexes que l'on observe tous les jours. Il présente encore un défaut non moins important : c'est, pour la nécessité de classifications, forcément quelque peu hâtives, d'attribuer d'emblée une pathogénie à des symptômes dont l'origine n'est pas toujours absolument démontrée. Il en résulte une clarté parfaite au premier abord, mais en réalité précaire. »

Deux formes anatomo-cliniques, rares d'ailleurs, ont une autonomie réelle : la forme corticale, dont la symptomatologie est bien spéciale et singulière ; et la forme protubérantielle, avec ses variétés.

Les cas de paralysie pseudo-bulbaire d'origine corticale, ou mieux cortico-sous-corticale, sont peu fréquents. Il n'en existe qu'un petit

nombre dans la littérature médicale ; mais rappelons que l'observation princeps de Magnus (214), en 1837, est un exemple typique de cette forme corticale ; puis viennent les cas de Tiling (319), de Th. Barlow (17), de Rosenthal (278), de Grasset (137, p. 494), de Roth (280), de Ch. Foix (108 et 106) ; nous ajoutons à cette série deux observations personnelles (obs. 38, 39).

Ch. Foix et ses élèves, à l'aide de deux observations anatomo-cliniques, ont largement contribué à l'isolement et à la description de ce type clinique de paralysie pseudo-bulbaire, qu'ils désignent sous le nom de paralysie facio-glosso-pharyngo-laryngée et masticatrice d'origine cortico-sous-corticale, nom plus précis que celui de diplégie faciale cérébrale.

La paralysie n'est pas en effet limitée aux muscles de la face, où l'atteinte du facial inférieur est le plus souvent prédominante, mais non toujours, le facial supérieur et le facial inférieur pouvant être touchés également ; la paralysie s'étend aux muscles de la langue, du pharynx, du larynx et aux masticateurs ; parfois même elle déborde le territoire bulbaire et supprime les mouvements volontaires des yeux (Tiling, Roth). Nous avons décrit longuement ces paralysies volontaires des mouvements associés des globes oculaires que l'on peut désigner sous le nom de pseudo-ophthalmoplégie ou syndrome de Tiling-Wernicke.

Par contre les paralysies des membres sont légères, au second plan et d'ordinaire transitoires : lorsqu'elles existent, elles prédominent au niveau des membres supérieurs ; la marche n'est pas troublée.

Cette paralysie facio ou labio-glosso-pharyngo-laryngée et masticatrice a comme particularités de ne porter que sur la motilité volontaire et d'être absolue, tout au moins dans les phases initiales ; il en résulte des troubles fonctionnels au maximum : anarthrie et aphonie, impossibilité de la mastication et de la déglutition volontaire. Lorsque les muscles du facial supérieur sont touchés, l'occlusion volontaire des paupières est impossible. Par contre la motilité réflexe et automatique est conservée : mimique psychosyncinétique réflexe, bâillement, déglutition réflexe, occlusion des paupières réflexe (réflexes oculo et naso-palpébraux) et pendant le sommeil. Autre caractère important de cette paralysie, c'est l'atonie des muscles : Ch. Foix et Chavany (106) insistent sur cette atonie : « Les traits sont affaissés, les joues tombantes donnent au visage un masque immobile, qui n'évoque en rien d'ailleurs le facies parkinsonien. Tout au contraire, il donne au plus haut point l'impression de flaccidité accen-

tuant encore l'aspect sénile du malade. Dans ce visage flétri, les yeux restent mobiles et vifs. » L'atonie des muscles masticateurs est mise en évidence par ces auteurs par la recherche du phénomène de la dépressibilité du maxillaire inférieur ¹.

C'est à cette atonie que nous attribuons l'absence du réflexe buccal et l'absence du rire et du pleurer spasmodiques. Le rire et le pleurer réflexes existent, mais ne revêtent jamais le caractère spasmodique.

Ainsi que nous l'avons indiqué plus haut, l'hyperexcitabilité et l'hypertonie musculaire expliquent pour une grande part, à notre sens, l'exagération et la prolongation des expressions mimiques.

Quant à l'absence relative de troubles associés de la marche, de l'intelligence et des sphincters, elle s'explique par ce fait que les lésions sont corticales et limitées aux centres corticaux des muscles de la face, de la langue, du pharynx, du larynx et des muscles masticateurs. La proximité des centres des mouvements des regards et du centre facial explique la coexistence fréquente de diplégie faciale et de pseudo-ophthalmoplégie. Il s'agit de ramollissements bilatéraux du territoire de l'artère du sillon prérolandique, selon la terminologie de Ch. Foix et M. Lévy, détruisant la frontale ascendante, dans toute sa largeur dans la partie operculaire, et dans sa moitié antérieure jusqu'au niveau de l'insertion du pied de F_1 , et le pied de F_3 , F_2 . Souvent le ramollissement est plus étendu, prérolando-rolandique. Les lésions sont corticales et sous-corticales, pénètrent plus ou moins profondément dans le centre ovale.

Dans le premier cas de Foix (108) l'examen anatomique révèle l'existence d'un ramollissement prérolandique ou pédiculo-frontal, bilatéral.

Dans le second cas (106), l'existence d'un ramollissement bilatéral prérolandique à droite, rolandique à gauche.

Tiling constate chez son malade un double ramollissement détruisant à droite la base de F_2 , F_3 et la partie voisine de F_4 ; à gauche F_4 et la partie postérieure de F_3 , F_2 .

Dans le cas de Th. Barlow les lésions sont symétriques, siégeant au niveau de l'extrémité inférieure de F_4 et de l'extrémité postérieure de F_3 , F_2 .

Les lésions sont identiques dans le cas de Rosenthal.

1. Ch. Foix et M. Lévy, *Le phénomène de la dépressibilité du maxillaire inférieur, son intérêt dans le diagnostic des paralysies faciales d'origine centrale*. C. R. Société de Biologie, 22 janvier 1927.

Roth ne précise pas le siège exact des lésions corticales constatées à l'autopsie de ses malades.

A l'autopsie de la malade de Magnus, pratiquée par Froriep, on ne note qu'un kyste hémorragique détruisant deux circonvolutions de l'hémisphère droit, au niveau du bord externe, là où le lobe antérieur et le lobe moyen se confondent.

Dans certains cas de diplégie faciale ou paralysie labio-glossopharyngée et masticatrice, les lésions anatomiques constatées ne sont pas corticales, mais siègent au niveau des noyaux lenticulaires dans leur segment externe et dans la capsule externe.

Dans le cas de Oulmont, rapporté par Lépine (185), les lésions consistent en foyers ocreux de la partie postérieure des noyaux lenticulaires.

Dans le cas de Raymond et Artaud (271, p. 161), il existe des lésions symétriques des deux noyaux lenticulaires et des capsules externes. Tournier (323) constate à l'autopsie de sa malade, qui présente, outre la diplégie faciale, une pseudo-ophtalmoplégie : à droite, un ramollissement du segment externe du noyau lenticulaire et de la capsule externe ; à gauche, un ramollissement du segment externe du noyau lenticulaire.

Signalons les observations cliniques de Grasset (137) et de Roux (283).

En l'absence de contrôle anatomique, la clinique à elle seule suffit à déterminer le siège approximatif des lésions.

Notre malade, A. Henr... (obs. 38), présente une diplégie faciale complète avec atonie, touchant également le facial inférieur et le facial supérieur (impossibilité de l'occlusion volontaire des paupières) et une paralysie labio-glossopharyngo-masticatrice, entraînant des troubles fonctionnels au maximum (anarthrie, aphonie, impossibilité de la mastication et de la déglutition volontaires). La motilité automatico-réflexe est conservée. Le réflexe buccal est absent. Le rire et le pleurer ne sont aucunement spasmodiques. La paralysie des membres, à prédominance brachiale est légère et transitoire. Les mictions sont normales. L'intelligence est troublée du fait de l'existence de séquelles d'aphasie de Wernicke.

Nous n'avons pu pratiquer l'autopsie de ce malade, mais l'étude clinique approfondie nous permet de déduire le siège des lésions : il s'agit vraisemblablement d'un ramollissement bilatéral prérolando-rolandique, avec, de plus, un ramollissement sylvien superficiel postérieur gauche, tenant sous sa dépendance l'aphasie de Wernicke.

Chez notre second malade (obs. 39), la diplégie faciale est également

nette ; celle-ci s'est installée à la suite de deux ictus, dont : le premier a été suivi d'une hémiplegie droite dont il reste quelques séquelles ; si les lésions sont probablement limitées à l'opercule rolandique à droite, elles sont plus étendues à gauche.

L'évolution de cette forme cortico-sous-corticale de la paralysie pseudo-bulbaire est bien particulière : tout d'abord elle s'installe d'emblée à la suite du second ictus. Après une période de un à deux mois, pendant laquelle les troubles fonctionnels sont au maximum, ceux-ci s'améliorent peu à peu ; la mastication et la déglutition volontaires reparaissent les premières, bientôt le malade émet quelques sons, d'abord non articulés, puis des mots à voix basse, nasonnée et très dysarthrique ; la plupart des consonnes sont escamotées. La paralysie de la motilité volontaire se transforme en une parésie qui reste d'ailleurs accentuée : l'atonie des muscles s'atténue ; peut-être est-elle remplacée à la longue par un certain degré d'hypertonie. Le syndrome pseudo-bulbaire se rapproche alors du tableau clinique habituel ; mais en dehors de son évolution, il conserve comme particularités de ne pas s'accompagner de rire et de pleurer spasmodiques et d'être isolé, sans paralysies des membres, sans troubles sphinctériens, sans troubles intellectuels.

Nous avons constaté cette évolution chez nos deux malades.

Observée pour la première fois à une période tardive, la forme cortico-sous-corticale de la paralysie pseudo-bulbaire, peut être reconnue grâce aux commémoratifs et à l'aspect clinique, mais parfois le diagnostic reste incertain, d'autant plus que des lésions de désintégration progressive peuvent se surajouter aux ramollissements cortico-sous-corticaux et enlever de sa pureté au tableau clinique.

M^{me} Pet... (obs. 40) présente vraisemblablement une paralysie pseudo-bulbaire cortico-sous-corticale ancienne de deux ans. Le syndrome pseudo-bulbaire, survenu brusquement et d'emblée au maximum, persiste intense et isolé, sans paralysie des membres, sans troubles sphinctériens, sans affaiblissement intellectuel ; à noter cependant un certain degré d'hypertonie des muscles péribuccaux et l'existence de rire et de pleurer spasmodiques.

À côté de cette forme cortico-sous-corticale par ramollissements bilatéraux de la paralysie pseudo-bulbaire, il y a peut-être place pour une autre forme corticale, celle-ci à évolution progressive, due à une atrophie des circonvolutions frontales.

Chez M^{me} Chol... (obs. 36), les lésions consistent en une atrophie bilatérale de la principale dans la portion haute ; le syndrome

pseudo-bulbaire ne présente rien de bien particulier si ce n'est l'intensité de la dysarthrie ; il est accompagné de symptômes pyramidaux bilatéraux. Cette forme corticale se rapproche de la paralysie pseudo-bulbaire centrale. Un point un peu spécial c'est son installation lente et progressive, sans ictus.

2° Les formes protubérantielles sont fort variables, selon que les lésions sont limitées au pied ou s'étendent à la fois au pied et à la calotte. Les lésions protubérantielles ont été signalées depuis longtemps chez les pseudo-bulbaires (Oppenheim et Siemerling), mais les auteurs n'envisagent pas leur correspondance clinique. D'ailleurs dans un certain nombre de cas, le tableau clinique ne présente rien de bien particulier : il en est ainsi des syndromes pseudo-bulbaires protubérantiels dus à des petits ramollissements bilatéraux lacuniformes du pied de la protubérance, à différents niveaux. Ces petits ramollissements touchent plus ou moins les faisceaux pyramidaux et il en résulte un syndrome pseudo-bulbaire que rien ne distingue : embarras de la parole parfois très accentué, troubles de la déglutition ; Raymond et Artaud (271) rapportent trois observations de paralysie pseudo-bulbaire par ramollissements protubérantiels et insistent sur l'importance de la glossoplégie, de la paralysie des lèvres et du voile du palais. Du côté des membres les symptômes pyramidaux sont souvent peu marqués. Le rire et le pleurer spasmodiques existent dans cette forme comme dans les formes centrales (Dufour, Ch. Foix).

Nous avons vu l'intérêt de ce fait pour la compréhension de la physiopathologie du rire et du pleurer spasmodiques.

L'état intellectuel n'est souvent pas modifié de façon notable.

A l'examen anatomique, on constate d'ordinaire que les ramollissements lacuniformes de la protubérance coexistent avec des lésions de désintégration des noyaux gris, de la capsule interne et du centre ovale ; il est alors difficile de décider quelle est la part de chaque groupe de lésions dans la constitution du syndrome pseudo-bulbaire.

Il en est ainsi dans une quinzaine de nos observations anatomo-cliniques (obs. 14 à obs. 30 incluse).

Il est possible d'ailleurs que certaines lacunes protubérantielles se développent au niveau des faisceaux pyramidaux dégénérés du fait des lésions centrales.

D'autres fois les lésions du pied de la protubérance rentrent non seulement sur les faisceaux pyramidaux, mais également sur les noyaux du pont, les fibres transverses du pédoncule cérébelleux

moyen et le cervelet, et il en résulte des signes cérébelleux, ajoutés à la paralysie pseudo-bulbaire.

Cette forme ponto-cérébelleuse à double expression, pseudo-bulbaire et cérébelleuse, est soupçonnée par Comte (71), Raymond et Alquier (269), Cacciapuotti (54).

L'observation de Crouzon, Dereux et Kenzinger (77) est des plus nettes à ce sujet. Il en est de même de celle de Lhermitte et Cuel (206), de celle de Lhermitte et Kyriaco (208) : l'examen anatomique est venu justifier le diagnostic de forme ponto-cérébelleuse, porté chez leur malade par Lhermitte et Cuel.

Un de nos malades (obs. 32) est un exemple typique de cette forme ponto-cérébelleuse à double expression pseudo-bulbaire et cérébelleuse. Le syndrome cérébelleux est au complet, à la fois statique et cinétique. L'examen anatomique montre (fig. 17), à côté de minimes lésions de désintégration des noyaux gris, des ramollissements lacuniformes, nombreux et volumineux, dans le pied de la protubérance, ayant entraîné la dégénérescence des faisceaux pyramidaux et des fibres transversales ponto-cérébelleuses, et une atrophie cérébelleuse massive.

Les troubles cérébelleux peuvent revêtir une topographie hémiplogique : ainsi chez Delac... (obs. 33), on constate, outre le syndrome pseudo-bulbaire avec symptômes pyramidaux bilatéraux, une hémiplogie cérébelleuse droite, en relation sans doute avec un ramollissement lacunaire assez volumineux, siégeant dans la partie supérieure et moyenne du pied de la protubérance du côté droit. Si cette association de symptômes cérébelleux et pseudo-bulbaire s'explique en théorie et souvent aussi en pratique par une lésion protubérantielle, il n'en est pas toujours ainsi ; les lésions peuvent être variées : lacunes de désintégration de la région des noyaux gris centraux, ramollissements du pied de la protubérance, lésions cérébelleuses : soit ramollissement, comme dans le cas de Bel... (obs. 34) chez qui l'on constate un volumineux ramollissement de l'hémisphère cérébelleux droit, expliquant en partie les troubles de la motilité du côté droit et les difficultés de la marche ; soit atrophie : atrophie massive, comme dans le cas de Garbini et Rossi (188), atrophie vermienne à prédominance corticale, comme dans notre observation 35 ; dans ces cas d'atrophie vermienne le syndrome cérébelleux est surtout statique (P. Marie, Foix et Alajouanine).

Les formes protubérantielles avec lésions du pied et de la calotte ont une symptomatologie caractéristique, consistant essentielle-

ment en syndromes alternes : outre les signes pyramidaux croisés et les troubles cérébelleux homolatéraux, il existe des paralysies du VI ou du VII à type périphérique, un syndrome de Focille, des secousses rythmiques du voile.

Halipré (148) rapporte le cas (obs. 8) d'une paralysie pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle, avec double hémiplégie alterne. Les cas de Ransohoff (265), de Colin et Cenac (67) sont analogues. Les malades de Bechterew (24), d'André Thomas (317) sont des pseudo-bulbaires avec syndrome de Foville bilatéral.

Un de nos malades, Perig... (obs. 95), présente un syndrome de la calotte protubérantielle, caractérisé par un syndrome de Foville bilatéral et des symptômes pseudo-bulbaires au second plan.

Chez Bord... (obs. 94), pseudo-bulbaire protubérantiel, la symptomatologie est très riche : hémiparésie droite, hémiplégie cérébelleuse droite, syndrome de Foville bilatéral, paralysie des VII^e et VIII^e paires gauches.

Nous ne reviendrons pas sur les cas étudiés plus haut, de paralysie pseudo-bulbaire avec contractions rythmiques velo-pharyngo-laryngées, en relation avec des lésions de la calotte protubérantielle touchant le faisceau central de la calotte.

Les uns sont des cas de paralysie pseudo-bulbaire protubérantielle, les lésions portant sur le pied et sur la calotte (Crouzon, Dereux, et Kenzinger ; Lhermitte et Cuel).

Les autres sont des cas de paralysie pseudo-bulbaire centrale, avec lésions aberrantes de la calotte protubérantielle (Foix et Hillemand) (110).

3^o Entre ces formes extrêmes de la paralysie pseudo-bulbaire, forme corticale et formes protubérantielles, peu fréquentes, on peut grouper la majorité des cas sous le nom de formes centrales.

Les lésions sont bilatérales et diffuses, prédominant dans la région des noyaux gris centraux où elles frappent surtout les corps striés et la capsule interne (lésions striées ou strio-fasciculaires). Les lésions du centre ovale sont en général moins marquées ; il est cependant des cas où elles sont intenses et disséminées, au premier plan. Il s'agit dans la presque totalité des cas de désintégration lacunaire avec parfois des lésions en foyer : ramollissements de petites dimensions, rarement volumineux ; exceptionnellement petites hémorragies. A ces lésions, presque constamment identiques et fort monotones, correspond une symptomatologie complexe et variable.

Il est difficile d'établir un classement anatomo-clinique des formes

centrales de la paralysie pseudo-bulbaire ; seule une tentative de classement basé sur les données cliniques et physio-pathologiques est susceptible d'aboutir et d'apporter quelque clarté.

Le syndrome pseudo-bulbaire ne diffère guère d'un cas à l'autre, si ce n'est en intensité ; tout au plus peut-on, dans les cas où l'élément spasmodique domine, donnant lieu à une grosse dysarthrie et parfois même à une véritable anarthrie par hypertonie (obs. 47), invoquer des lésions striées profondes, par analogie avec ce que l'on observe dans la maladie de Wilson.

Il n'en est pas de même des troubles que l'on observe au niveau des membres. Ils accompagnent en règle générale la paralysie pseudo-bulbaire et dominent très fréquemment le tableau clinique, reléguant au second plan le syndrome pseudo-bulbaire. Ils sont fort variables et c'est sur eux que reposera la classification clinique et physio-pathologique des formes centrales de la paralysie pseudo-bulbaire.

a) Le type le plus fréquent est celui du pseudo-bulbaire avec démarche à petits pas évoluant progressivement vers l'astasia abasia : c'est le trouble de la fonction de la marche qui domine ; les mouvements élémentaires des membres sont relativement bien conservés ; les symptômes pyramidaux sont latents, mis en évidence à l'examen (hyper-réflexivité tendineuse, clonus du pied, Babinski, syncinésies) ; ils peuvent même être fort réduits : on constate seulement une hyper-réflexivité tendineuse généralisée.

Ce n'est pas un état paréto-spasmodique des membres qui est à la base de cette démarche à petits pas évoluant peu à peu vers l'astasia abasia : lorsqu'il existe il n'intervient que pour une faible part ; le substratum de ce trouble de la marche est d'ordre plus général et d'ailleurs complexe : la marche a perdu son caractère machinal et sa souplesse ; elle est lente, hésitante, comme celle de l'enfant qui apprend à marcher ; le malade semble avoir perdu les mouvements automatiques supérieurs, acquis autrefois par l'exercice ; il se raidit, gênant ainsi le fonctionnement des réflexes de posture générale dont l'action est limitée, de ce fait, les muscles étant contractés en permanence, parfois même au maximum.

L'état psychique joue un rôle important dans la genèse de cette astasia abasia, non seulement l'hyperémotivité, mais encore l'affaiblissement intellectuel : la débilité motrice coïncide en règle générale avec un certain degré de débilité mentale.

Le malade par sa démarche à petits pas avec perte des mouvements

automatiques et des synergies normales, par sa raideur, présente un aspect pseudo-parkinsonien.

b) La vraie forme parkinsonienne de la paralysie pseudo-bulbaire est rare et bien particulière, tout au moins lorsque l'expression parkinsonienne l'emporte sur l'expression pseudo-bulbaire, qu'elle masque en partie : l'attitude et l'allure générale sont analogues, mais l'hypertonie est différente ; elle s'atténue, mais ne disparaît pas complètement au repos ; elle gêne alors les mouvements volontaires élémentaires qui sont lents et limités ; l'exagération des réflexes de posture locale l'extériorise lorsqu'elle est peu marquée.

Cette hypertonie masque les symptômes pyramidaux : ceux-ci apparaissent avec plus de netteté après l'injection sous-cutanée de 1 milligramme de scopolamine qui atténue considérablement l'hypertonie.

Le syndrome pseudo-bulbaire est également très modifié : la voix est lente, monotone, rapidement aphone ; le facies est figé ; le rire et le pleurer manquent souvent ; lorsqu'ils existent, ils se produisent après une période de latence et sont rigides plutôt que spasmodiques ; le réflexe du voile est souvent conservé, diminué ou normal ; le psychisme est peu touché.

Les observations de paralysie pseudo-bulbaire parkinsonienne ou extra-pyramidale sont peu nombreuses (Janischewsky ; Gerstmann, Joseph et Paul Schilder ; Lhermitte et ses collaborateurs ; Claude et Codet ; Alajouanine, Delafontaine et Lacan ; Crouzon, Alajouanine et de Sèze ; Alajouanine, M. et M^{me} Schiff et Montassut).

Deux de nos malades présentent le type parkinsonien de la paralysie pseudo-bulbaire.

Chez Per... (obs. 92) le syndrome parkinsonien domine la scène clinique ; le syndrome pseudo-bulbaire, avec les différentes particularités signalées plus haut, est au second plan et d'apparition tardive.

Chez Lar... (obs. 91), l'expression parkinsonienne est moins accentuée : les symptômes pyramidaux sont bilatéraux ; le syndrome pseudo-bulbaire est au complet, mis à part le rire et le pleurer spasmodiques qui manquent ; les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis ; l'intelligence est peu touchée.

Ces deux pseudo-bulbaires parkinsoniens présentent des troubles du sommeil : le premier est somnolent le jour et s'endort à plusieurs reprises, la nuit il a de l'insomnie et s'agite ; chez le second, la somnolence avec accès de sommeil apparaît par périodes.

c) Les pseudo-bulbaires hémiplegiques constituent un groupe impor-

tant : les uns continuent à marcher, leur démarche est lente, à petits pas et de plus spasmodique unilatérale ; il s'agit d'une hémiplégie spasmodique avec contractures (obs. 1, 16, 24, 33, 71, 72, 74, 79). chez un de nos malades (obs. 76) la démarche spasmodique unilatérale est due à l'existence d'une syncinésie globale particulière ; les autres, et ce sont les plus nombreux, sont définitivement immobilisés au lit par leur hémiplégie, d'autant que l'autre côté n'est pas indemne (obs. 7, 77, 78, 79, 80, 81, 82, 83, 84, 85).

Chez Lev... (obs. 86), l'hémiplégie gauche avec contractures est complète et totale ; à droite il existe une contracture pyramidale nette.

Chez Darc... (obs. 87), l'hémiplégie gauche avec contractures est associée à une hypertonie extra-pyramidale généralisée.

d) Les pseudo-bulbaires avec paraplégie en flexion ne sont pas rares : la paraplégie en flexion se développe d'ordinaire à un stade avancé de la paralysie pseudo-bulbaire en même temps que l'affaiblissement intellectuel s'accroît (obs. 2, 3, 4, 10, 25, 88, 89).

On ne constate pas d'affaiblissement intellectuel chez M^{me} Vais... (obs. 90), pseudo-bulbaire post-encéphalitique, avec double hémiplégie en flexion associée à un syndrome parkinsonien.

ÉTIOLOGIE ET ÉVOLUTION

1. *La cérébro-sclérose.*

La paralysie pseudo-bulbaire est un syndrome que l'on peut observer dans les circonstances étiologiques les plus diverses.

Dans la grande majorité des cas elle est d'origine vasculaire : artérite chronique ou artério-sclérose déterminant des lésions en foyers ou une désintégration lacunaire diffuse.

L'artério-sclérose cérébrale ou cérébro-sclérose est chose banale chez les vieillards, mais elle n'aboutit pas le plus souvent à une paralysie pseudo-bulbaire bien caractérisée ; son évolution est lentement progressive, sans ictus.

Elle est relativement peu fréquente chez l'adulte, mais chez lui son évolution est rapide, maligne, avec ictus dans la plupart des cas. Ainsi que le remarque Brissaud, la paralysie pseudo-bulbaire est une « paralysie des adultes bien plus que des vieillards ».

Voici comment se répartissent d'après l'âge, nos pseudo-bulbaires d'origine artérielle :

- 2 au-dessous de 40 ans (35 et 36 ans).
- 20 entre 40 et 50 ans.
- 25 entre 50 et 60 ans.
- 22 entre 60 et 70 ans.
- 11 entre 70 et 80 ans.
- 2 au-dessus de 80 ans (87 et 88 ans).

A l'origine des lésions artérielles, même chez les adultes, on ne trouve pas le plus souvent de causes pathologiques précises, mises à part les lésions artérielles syphilitiques sur lesquelles nous reviendrons plus loin.

A côté des cas où l'on peut invoquer, tout au moins pour une part, le saturnisme (obs. 1, 16, 49, 76, 86), ou une syphilis ancienne dont la réaction de Wassermann est depuis longtemps négative, il en est

d'autres, et ils constituent la grande majorité, où l'on ne découvre aucun antécédent pathologique notable.

Les lésions ne sont pas localisées aux artères cérébrales : il s'agit d'ordinaire d'hypertendus ; chez nos malades, le chiffre moyen de la tension maxima est de 19, les chiffres les plus élevés ne dépassant guère 25.

Mais l'artério-sclérose prédomine chez nos malades sur les artères cérébrales ; à leur niveau son évolution est rapide, parfois même maligne, alors qu'au niveau des autres viscères elle est bénigne.

L'installation de la paralysie pseudo-bulbaire d'origine artérielle se fait dans des conditions variables. Les ictus successifs constituent le mode de début classique : « En général deux ictus se succèdent, séparés par un intervalle qui permet la guérison du premier ictus : la première hémiplegie, une fois guérie ou amendée ou compensée ; un second ictus survient qui remet tout en cause, car si l'hémiplegie est du côté opposé, et si elle frappe les organes qui avaient servi à la compensation fonctionnelle, l'incapacité est, par là même, rendue absolue et subite. Vous comprenez que je fais allusion surtout à l'hémiplegie des lèvres, de la langue, du pharynx et du larynx. » (Brissaud.)

Nous avons observé cette installation de la paralysie pseudo-bulbaire à la suite de deux ictus dans une douzaine de cas seulement (obs. 16, 19, 23, 24, 38, 39, 42, 43, 58, 59, 81, 82).

Dans trois cas d'ailleurs, les ictus n'étaient pas les premières manifestations de la cérébro-sclérose, mais avaient été précédés de troubles du caractère et de mictions impérieuses (obs. 63, 71), de crises d'épilepsie (obs. 22).

Le début par ictus successifs et bilatéraux est loin d'être le plus fréquent ; plus souvent, la paralysie pseudo-bulbaire s'établit définitivement à la suite d'un seul ictus : il en est ainsi dans 40 de nos cas. Les troubles de la phonation et de la déglutition accompagnant l'hémiplegie, au lieu de disparaître en quelques jours, persistent et même s'accroissent peu à peu. Dans ces cas, l'ictus n'est pas la première manifestation de la cérébro-sclérose : l'interrogatoire révèle des troubles antérieurs ; crises d'épilepsie (obs. 56, 57), troubles du caractère, mictions impérieuses dans la plupart des cas (obs. 44, 45, 46, 80, 94, etc...). Ces troubles indiquent l'existence de lésions cérébrales diffuses, à évolution chronique, lentement progressive. Après l'ictus paralytique, ils deviennent brusquement plus intenses, puis continuent à s'accroître progressivement. La constatation

de ces troubles est d'un grand intérêt, car elle permet de réserver le pronostic de l'hémiplégie : lorsque la lésion en foyer est isolée, l'hémiplégie est un accident dont il ne restera que des séquelles au niveau des membres ; au contraire, l'hémiplégie n'est qu'un épiphénomène lorsqu'elle survient chez un cérébro-scléreux ; elle pourra s'améliorer, mais les troubles qui l'ont précédée continueront à évoluer de plus belle, et la paralysie pseudo-bulbaire installée à sa suite, se développera irrémédiablement avec son riche cortège de symptômes accessoires.

Quelques signes objectifs présentent également quelque intérêt pour l'établissement du pronostic. Chez un hémiplégique, l'hyperréflexivité tendineuse généralisée, la disparition définitive du réflexe velo-palatin, doivent faire craindre l'existence de lésions étendues et bilatérales, et progressivement évolutives, qui sont, plus que le foyer de ramollissement surajouté, le substratum anatomique de la paralysie pseudo-bulbaire.

Les ictus apoplectiques peuvent même manquer complètement ou tout au moins passer inaperçus. Chez une vingtaine de nos malades, la paralysie pseudo-bulbaire s'est installée progressivement, sans à-coups notables. Dans ces cas, les symptômes prémonitoires sont constants lorsqu'on les recherche ; c'est là un point important pour le diagnostic avec la paralysie labio-glosso-pharyngée ou maladie de Duchenne de Boulogne ; souvent même ils sont flagrants et attirent l'attention avant l'apparition des symptômes pseudo-bulbaires ; mais ils ne sont pas facilement rattachés à leur véritable cause : la cérébro-sclérose ; ils donnent lieu aux hypothèses les plus diverses, surtout lorsqu'il s'agit d'adultes jeunes.

Les crises épileptiques et les équivalents (absences, épisodes confusionnels), lorsque la syphilis est éliminée, font songer à la possibilité d'une tumeur cérébrale : l'observation d'un malade du service du Dr Alajouanine (M. Dess... obs. 53) est fort instructive à ce sujet. L'épilepsie de la cérébro-sclérose est connue depuis longtemps ; Grasset s'exprime ainsi à ce sujet : « Je crois qu'il faut attribuer à la cérébro-sclérose beaucoup d'épilepsies survenues à un âge avancé, qui sont des épilepsies symptomatiques, des épilepsies d'artério-sclérose. J'ai insisté sur l'importance clinique des vertiges, dans l'histoire de l'artério-sclérose et montré qu'il y a un degré élevé de ce vertige qui est l'attaque épileptiforme en dehors de toute urémie et du pouls lent permanent. Il faut penser à cette cause toutes les

fois que l'épilepsie apparaît au delà de 40 ans et qu'on ne peut la rapporter à une lésion syphilitique. »

Les observations de paralysie pseudo-bulbaire, avec attaques épileptiformes dans les antécédents, ne sont pas nombreuses dans la littérature médicale : Von Aisik Paperny (244).

Dans quatre cas nous avons retrouvé dans les antécédents des attaques épileptiformes (obs. 15, 22, 56, 57).

Les cas de paralysie pseudo-bulbaire immédiatement consécutive à une crise d'épilepsie sont également peu fréquents : Von E. V. Bamberger (16), Raymond et Rose (272).

Nous avons observé un fait de ce genre (obs. 82).

Quant au cas de paralysie pseudo-bulbaire avec épilepsie ils sont rares : M. A. Mahaim (215), W. S. Sterling (309), J. Zappert (348).

Les troubles psychiques apparus progressivement : irritabilité, hyperémotivité, troubles de la mémoire, joints à la céphalée, aux troubles visuels (petits signes d'hypertension artérielle), peuvent eux aussi aiguiller vers le diagnostic de tumeur cérébrale.*

Les mictions impérieuses constituent un signe assez spécial de la cérébro-sclérose ; il faut les rechercher systématiquement et avec soin, car le malade ne s'en plaint guère spontanément ; elles ne seront pas confondues avec la pollakiurie ; elles constituent, avec les troubles psychiques précédents, un groupement symptomatique encore plus particulier.

La paralysie pseudo-bulbaire, une fois installée, ne s'amende qu'exceptionnellement. Elle peut rester stationnaire pendant des années, en particulier lorsqu'elle s'établit brusquement à la suite de deux ictus successifs : le syndrome pseudo-bulbaire persiste définitivement mais la paralysie des membres rétrocede souvent. Cette évolution s'observe surtout lorsque les ramollissements bilatéraux sont corticaux. En règle générale, la paralysie pseudo-bulbaire, étant due plus à des lésions diffuses et chroniques de désintégration lacunaire qu'à des lésions en foyer évoluant vers la cicatrisation, prend une allure progressive, rapide ou lente et presque insensible.

Notre Maître, le Dr Alajouanine (2), insiste sur cette notion d'évolution progressive de la paralysie pseudo-bulbaire, en dehors de tout nouvel ictus : l'aggravation ne porte pas seulement sur les troubles de la parole et de la déglutition, elle s'étend peu à peu aux troubles psychiques, aboutissant à un état de déchéance intellectuelle, au gâtisme ; parfois on assiste à la constitution progressive d'une paraplégie en flexion d'origine cérébrale. « Les deux ordres de modifications

peuvent aller de pair, et revêtent assez souvent un parallélisme frappant ; ainsi se trouve alors constituée une démence paralytique, suivant l'expression de Deny et Lhermitte ». A ce stade avancé de la maladie, le malade, immobilisé au lit et « gâteux », est surtout exposé aux accidents de décubitus et aux maladies intercurrentes. Les troubles de la déglutition sont rarement à l'origine de complications, contrairement à ce que l'on observe dans la paralysie bulbaire ; la pneumonie de déglutition est exceptionnelle.

L'alimentation n'est que relativement peu gênée d'ordinaire ; toutefois chez M^{me} Arn... (obs. 30) on fut obligé de recourir à l'alimentation artificielle par sonde nasale.

Les crises dyspnéiques et syncopales ne figurent pas parmi les accidents de la paralysie pseudo-bulbaire.

De nouvelles complications du processus artério-scléreux sont toujours à craindre, en particulier au niveau du cerveau.

Les autres déterminations viscérales sont par contre rares chez les cérébro-scléreux. Il en est ainsi des lésions rénales ; l'urémie est peu fréquente, mais non exceptionnelle ; on doit la rechercher en cas d'aggravation des troubles nerveux. La chlorurémie et l'azotémie sont en effet capables d'exagérer les conséquences des lésions cérébrales, ramollissement ou lacunes de désintégration (Raymond, Castaigne et Ferrand, Alquier et Conos ¹).

Nous avons observé dans le service de notre Maître, le Professeur Lemierre, un malade hypertendu (21-14) et azotémique (1 gr. 45), avec signes de cérébro-sclérose : irritabilité, hyperémotivité, troubles de la mémoire, mictions fréquentes et impérieuses, hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses, clonus bilatéral du pied, signe de Babinski net à gauche, inconstant à droite, parésie faciale gauche du type central. A deux reprises il présente des accidents nerveux : la première fois, ce sont des crises d'épilepsie généralisée avec morsure de la langue, somnolence et obnubilation consécutives, coïncidant avec une azotémie à 2 gr. 25. La seconde fois, dans le service, le malade est dans un état de confusion mentale avec agitation et l'examen montre une accentuation très nette des manifestations neurologiques initiales : le taux de l'urée sanguine est alors de 2 gr. 10 et il existe un œdème diffus mais léger.

Les oblitérations artérielles des membres sont rares : M^{me} Brun...

1. A. Lemierre, *Le démembrement de l'urémie cérébrale*. *Archives des maladies des reins*, 1923, p. 433.

(obs. 14) meurt à la suite d'une gangrène du pied droit par oblitération de l'artère fémorale (disparition des oscillations au niveau de la jambe).

M^{me} Tavern... (obs. 28) voit apparaître, peu après le début de la paralysie pseudo-bulbaire, des troubles circulatoires et trophiques des extrémités : état asphyxique, acrocyanose, troubles trophiques des ongles, mutilation de l'index gauche à la suite d'une gangrène sèche.

La localisation prédominante de l'artério-sclérose est le cerveau : les artères cérébrales sont le siège de lésions profondes et étendues, susceptibles de déterminer, à n'importe quel stade de la paralysie pseudo-bulbaire, des foyers de ramollissement, parfois mortels : (obs. 23, 24, 25).

Les hémorragies cérébrales sont exceptionnelles dans les antécédents des pseudo-bulbaires ; par contre, il n'est pas rare de les observer à titre d'accident terminal ; les altérations du parenchyme cérébral semblant avoir une influence plus grande que l'à-coup d'hypertension dans la rupture des artères du cerveau (Rochoux, J. Globus et I. Strauss, Lhermitte et Kyriaco ¹).

Deux de nos malades sont mortes à la suite d'hémorragie cérébrale, vérifiée à l'autopsie (obs. 13 à 28). Toutes deux présentent des lésions diffuses de désintégration lacunaire : dans le premier cas, l'hémorragie occupe la partie antéro-externe de la couche optique droite, au voisinage de la capsule interne et envahit les lacunes du putamen droit et les ventricules ; dans le second cas, l'épanchement, considérable, distend les ventricules ; les couches optiques, la capsule interne droite, la calotte protubérantielle sont complètement détruites. Par ailleurs, les lacunes de désintégration dans le centre ovale, les corps striés, le pied de la protubérance sont remplis de sang secondairement.

2. La syphilis cérébrale.

La paralysie pseudo-bulbaire consécutive à la syphilis cérébrale est fréquente. Dans le livre de Fournier, *Syphilis du cerveau*, on trouve l'observation d'un syphilitique qui présente, 2 ans après l'accident initial, une aphasie avec hémiplegie droite, et plus tard un embarras croissant de la parole, une voix nasonnée, des difficultés de la

1. J. Lhermitte et Kyriaco, *L'hémorragie cérébrale massive consécutive au ramollissement cérébral thrombotique*. *L'Encéphale*, 1928, n° 6, p. 508.

mastication et de la déglutition, une salivation incessante ; les troubles s'améliorent par un traitement intensif.

Depuis, les observations de paralysie pseudo-bulbaire syphilitique se sont multipliées : Schlesinger (295), Solari, (303), Mignot et Marchand (228), de Massary et Chatelier (224), Dufour et Thiers (90), Paperny (244), Schönfeld (296), Lhermitte (199), Foix et Chavany (105).

Chez treize de nos malades la syphilis est avérée et semble bien à l'origine du syndrome pseudo-bulbaire ; dans quelques cas d'ailleurs elle se traduit par d'autres manifestations nerveuses dont la nature syphilitique ne fait aucun doute.

Il s'agit de syphilis acquise, plus ou moins ancienne ; toutefois chez Mme Han... (obs. 99), âgée de 34 ans, c'est l'hérédo-syphilis qui est en cause. Dans les cas de syphilis acquise, la paralysie pseudo-bulbaire se développe souvent chez des adultes jeunes (36, 44, 47, 48 ans).

La paralysie pseudo-bulbaire syphilitique peut relever de deux sortes de lésions :

Les lésions artérielles, artérite chronique thrombosante, déterminant un ramollissement ou une artério-sclérose cérébrale aboutissant à la désintégration lacunaire.

Les lésions parenchymateuses, encéphalite syphilitique, dont une des localisations électives semble être le corps strié (Lhermitte) (199).

Les deux processus sont d'ailleurs fréquemment associés, se développant simultanément, mais bien souvent l'atteinte artérielle précède l'atteinte parenchymateuse.

Dans la genèse du syndrome pseudo-bulbaire les lésions artérielles et leur retentissement sur le cerveau jouent le rôle principal ; mais si les lésions parenchymateuses syphilitiques ne jouent qu'un rôle complémentaire de ce côté, elles interviennent semble-t-il, pour une grande part dans la production d'autres manifestations, en particulier les troubles démentiels.

Chez quatre de nos malades (obs. 21, 77, 87, 89) le point de départ de la maladie est un ictus paralytique, et l'hémiplégie définitive est la manifestation dominante ; mais l'évolution progressive, l'apparition de troubles du côté opposé et des phénomènes pseudo-bulbaires, révèle l'existence d'un autre processus morbide, à évolution lente et insidieuse, qui n'est autre peut-être qu'une encéphalite syphilitique, à moins qu'il ne s'agisse du processus de désintégration paravasculaire en relation avec une artério-sclérose cérébrale diffuse.

Il en est ainsi chez M^{me} Guy... (obs. 21), hémiplégique gauche avec légers signes pyramidaux du côté droit et syndrome pseudo-bulbaire.

A l'examen anatomique on constate, outre un ramollissement de la partie postérieure du putamen droit, avec dégénérescence et atrophie de la voie pyramidale droite gauche (fig. 15 et 16), une désintégration lacunaire diffuse et bilatérale des noyaux gris et de petits ramollissements lacuniformes dans la protubérance.

M^{me} Vict... (obs. 77), est immobilisée au lit définitivement à la suite d'une hémiplégie gauche complète, les symptômes pseudo-bulbaires, l'affaiblissement intellectuel, se sont développés peu à peu.

Chez Darc... (obs. 87), 9 mois après l'installation rapide d'une hémiplégie gauche complète, la faiblesse et la raideur envahissent le côté droit et les symptômes pseudo-bulbaires apparaissent.

M^{me} Han... (obs. 89) fait à l'âge de 24 ans une hémiplégie qui, sous l'influence du traitement, s'améliore jusqu'à un certain point et reste stationnaire. Onze ans plus tard, les membres inférieurs se mettent progressivement en flexion, les phénomènes pseudo-bulbaires, les mictions impérieuses et involontaires font leur apparition.

Il est difficile cliniquement de préciser la nature du processus qui tient sous sa dépendance cette évolution progressive, en particulier dans les deux derniers cas, où les fonctions intellectuelles restent à peu près intactes.

Dans la plupart des cas, les ictus paralytiques sont au second plan, insuffisants, même lorsqu'ils sont bilatéraux, pour expliquer le développement de la paralysie pseudo-bulbaire ; des lésions diffuses à évolution lente jouent certainement le rôle principal (obs. 42, 54, 57, 73, 81, 88.) ; dans l'observation 57, on note deux crises d'épilepsie généralisée, antérieures aux ictus.

Dans plusieurs de ces cas, le symptomatologie et l'évolution ne diffèrent guère de ce que l'on observe dans la cérébro-sclérose lacunaire progressive.

Dans d'autres, au contraire, quelques points particuliers doivent retenir l'attention : il en est ainsi de la précocité et de l'intensité des troubles démentiels (obs. 42, 67, 88) ; ces troubles révèlent parfois quelques caractères spéciaux que nous avons étudiés longuement chez Mor... (obs. 42) et que Ch. Foix et J. A. Chavany (105) ont isolés sous le nom de démence pseudo-bulbaire syphilitique. Ils sont différents des troubles démentiels de la paralysie générale : l'amnésie est massive, mais le comportement intellectuel et l'affectivité sont peu touchés ; par ailleurs les troubles somatiques de la paralysie

générale manquent, en particulier l'achoppement et le tremblement. Notre malade toutefois a présenté quelques bouffées délirantes, passagères et frustes.

Il est difficile de préciser quelles sont les lésions correspondant à ces troubles démentiels ; peut-être faut-il faire jouer un rôle important aux lésions sous-corticales de la substance blanche (Foix).

L'association paralysie générale et syndrome pseudo-bulbaire est rare : R. Mignot et L. Marchand (228) ont vu chez un paralytique général se constituer, après une série d'attaques épileptiformes, un véritable syndrome pseudo-bulbaire. L'existence de ce syndrome trouvait sa justification anatomique dans les lésions de méningo-encéphalite d'intensité exceptionnelle siégeant au niveau des opercules rolandiques, auxquelles s'associait la dégénérescence des faisceaux pyramidaux.

L'association de la paralysie pseudo-bulbaire avec le tabès est assez fréquente. Nous l'avons observé chez deux malades ; les rapports chronologiques des deux affections n'ont pu être précisés : chez l'un, (obs. 81), les membres inférieurs sont parésiés, hypotoniques ; les mouvements sont incoordonnés ; les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis ; par contre les réflexes tendineux des membres supérieurs sont vifs avec diffusion des réponses ; le signe de Babinski est bilatéral.

Chez l'autre (obs. 73), les réflexes achilléens sont abolis, mais les réflexes rotuliens existent.

O. Crouzon, Cl. Vogt et P. Delafontaine (78) rapportent l'observation d'un syphilitique, pseudo-bulbaire à la suite d'une double hémiplégie, chez lequel s'est développé un tabès : les réflexes achilléens sont abolis, le rotulien est vif à droite, aboli à gauche ; le réflexe cutané plantaire se fait en extension à droite. A la suite d'une nouvelle hémiplégie du côté gauche, on constate la réapparition du réflexe rotulien gauche et l'existence d'un Babinski à gauche. La réapparition du réflexe rotulien est frappante lorsque le syndrome pyramidal est dû à une lésion cérébrale, contrairement à ce qui se passe dans les scléroses combinées de la moelle.

L'association de paralysie pseudo-bulbaire et de paraplégie d'Erb est vraisemblable dans un de nos cas (obs. 21) : au processus cérébral, ramollissement et désintégration lacunaire, ayant entraîné une dégénérescence secondaire des voies pyramidales, s'ajoute un processus méningo-myélitique se localisant au niveau des voies pyramidales dégénérées et débordant sur les faisceaux de Fleschig et de Burdach ;

les foyers sont cicatrisés, on y observe des lésions de périvasculature.

La thérapeutique antisypilitique peut donner des résultats, mais ceux-ci sont le plus souvent momentanés. Son efficacité est plus grande au début de la maladie, après l'ictus initial, pouvant empêcher ou tout au moins retarder le développement des lésions à évolution lente.

Chez Le Goup... (obs. 74), l'évolution de la maladie semble actuellement arrêtée, à la suite d'un traitement actif et prolongé.

3. *L'encéphalite épidémique.*

Le syndrome pseudo-bulbaire post-encéphalitique est rare [Lévy Valensi et Schulmann (192), Mourlon, Henri Colin et Lhermitte (233), Wartenberg (256), Parhon (245)]; il est d'ordinaire associé au syndrome parkinsonien.

M^{me} Vais... (obs. 90), est atteinte d'encéphalite en 1920. Un premier ictus en 1923 est suivi d'une hémiplégie gauche, un second en 1926 d'une hémiplégie droite. Actuellement on constate une quadriplégie en flexion avec syndrome pseudo-bulbaire; le syndrome parkinsonien est au second plan. L'évolution est très lente.

4. *La sclérose en plaques.*

Les plaques de sclérose sont disséminées à travers l'axe cérébro-spinal, non seulement dans la moelle, mais dans les hémisphères cérébraux et dans la protubérance.

Il n'est pas étonnant d'observer fréquemment des symptômes pseudo-bulbaires dans la sclérose en plaques : voix pseudo-bulbaire, troubles de la déglutition, rire spasmodique (Claude (61)).

Ces symptômes s'observent surtout lorsque les plaques protubérantielles sont nombreuses, envahissant parfois le pied dans sa presque totalité (formes protubérantielles de Maas, Probst, Redlich, Lewandowski).

Mais il est d'ordinaire impossible, du fait de la dissémination des lésions, de conclure à la prééminence de telle ou telle d'entre elles.

A l'examen anatomique des centres nerveux d'un malade atteint de sclérose en plaques avec paraplégie spasmodique et syndrome pseudo-bulbaire (obs. 31), la protubérance est occupée dans sa totalité

ou à peu près par des plaques de sclérose (fig. 18), mais il en existe un peu partout, disséminées à travers l'axe cérébro-spinal. La richesse symptomatologique, en dehors du syndrome pseudo-bulbaire chez la plupart de nos malades, fait supposer une dissémination étendue des lésions (obs. 97, 98, 99, 100).

Chez l'un d'eux toutefois (obs. 96), le syndrome pseudo-bulbaire est associé à des symptômes cérébelleux surtout nets au niveau des membres inférieurs, et à des symptômes pyramidaux bilatéraux (clonus du pied, hyperréflexivité tendineuse, Babinski). Des lésions surtout protubérantielles sont vraisemblablement à l'origine d'une telle symptomatologie.

Le syndrome pseudo-bulbaire dans la sclérose en plaques n'offre rien de bien particulier par lui-même ; un fait toutefois mérite de retenir l'attention, c'est la fréquence du rire spasmodique et la rareté du pleurer (Müller, Berger). Chez nos six malades, le rire spasmodique est fréquent, le pleurer est absent. Le rire étant un réflexe à point de départ psychique, il est naturel d'invoquer l'euphorie, habituelle dans la sclérose en plaques.

L'évolution de ces formes pseudo-bulbaires de la sclérose en plaques est grave : les lésions sont en effet très étendues. Même en dehors de toute poussée évolutive nouvelle, la situation de ces malades, immobilisés au lit par une paraplégie complète, est lamentable. Parfois l'évolution est aiguë, rapidement mortelle.

5. La méningite cérébro-spinale.

Dans le service de notre Maître le Professeur Lemierre nous avons suivi quelque temps un malade (obs. 70) présentant des séquelles nerveuses consécutives à des lésions des centres nerveux, survenues au cours d'une méningite cérébro-spinale.

L'observation de ce malade a fait l'objet d'un article de MM. A. Lemierre et E. Bernard dans la *Gazette des Hôpitaux*.

Les troubles nerveux apparus au 4^e jour d'une méningite cérébro-spinale à méningocoques indiquent l'existence de lésions nerveuses étendues et bilatérales ; on constate en effet du côté droit une hémip légie avec clonus du pied et Babinski, une paralysie faciale du type central, un affaissement de la moitié droite du voile, des troubles thermiques et vaso-moteurs passagers ; et du côté gauche, un signe de Babinski transitoire, un syndrome cérébelleux, un syndrome de Claude Bernard-Horner. Par ailleurs, dysarthrie et nystagmus.

Ces troubles, après avoir présenté une certaine rémission initiale, persistaient dix mois après le début de l'affection et semblaient composer « une maladie nerveuse chronique sans tendance à l'amélioration ».

Actuellement, quatre ans après le début, le tableau clinique est quelque peu différent : l'hémiplégie droite persiste, gênant la marche ; du côté gauche on constate une diminution de la force du membre supérieur et une hyperréflexivité tendineuse aussi nette qu'à droite, avec diffusion des réponses.

La voix est monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique. Depuis quelques mois la déglutition est défectueuse : engouement pour les liquides. Le réflexe vélo-palatin est aboli.

Le caractère s'est modifié depuis deux ans : timidité, peur dans la rue ; sensiblerie allant jusqu'aux larmes, celles-ci ne répondant à aucune tristesse intérieure ; susceptibilité, irritabilité, colères fréquentes.

Le processus qui est à l'origine de ces modifications est mystérieux : les lésions initiales étaient vraisemblablement d'origine vasculaire (A. Lemierre et E. Bernard).

6. Nous ne ferons que signaler la possibilité de phénomènes pseudo-bulbaires :

Dans le typhus exanthématique : Parhon et Vassilescu (247), Irimescu et Parhon (157).

Dans l'intoxication par l'oxyde de carbone : Poelchen (260).

Dans les néoformations cérébrales : tumeur bilatérale des hémisphères : endothéliome : Tsimkin (325) ; tubercules : Marshall et Jacob (223) ; tumeur du corps calleux : Touche ¹, Brissaud ², Jacquin et Marchand (159) ; tumeurs de la protubérance : sarcome du pied : Cacciappuotti (54) ; tubercule : Glaser (133).

A la suite de traumatismes du crâne : blessure par balle de revolver : Von Sievers (301) ; blessure cranio-cérébrale unilatérale : A. Thomas et Lévy Valensi (318) ; lésion par éclat d'obus : Karplus (169).

1. Touche, *R. N.*, 1900.

2. Brissaud, *R. N.*, 1902.

DIAGNOSTIC

1^o Le problème le plus intéressant est celui du diagnostic précoce de la paralysie pseudo-bulbaire, avant même l'apparition de la triade symptomatique caractéristique ; celle-ci est en effet précédée de troubles qui peuvent annoncer sa venue et qui, par la suite, sont relégués dans le cortège des symptômes accessoires. C'est une hémiplégie en apparence banale, derrière laquelle il importe de reconnaître le processus insidieux de la cérébro-sclérose lacunaire progressive.

Ce sont des manifestations troublantes : crises d'épilepsie, modifications du caractère, qui font craindre l'existence d'une tumeur cérébrale, d'une syphilis cérébrale ; le diagnostic de cérébro-sclérose calme les esprits, mais si le pronostic immédiat est moins grave, si l'évolution de cette maladie est souvent très lente, elle est irrémédiablement progressive et riche en surprises.

Il y a toutes les transitions entre les simples hémiplégies et les doubles : ce sont ces états intermédiaires qu'il faut dépister. Ce diagnostic est d'autant plus difficile que les signes du côté opposé à l'hémiplégie sont frustes. L'hyperréflexivité tendineuse avec diffusion des réponses (controlatéral des adducteurs, double réponse du stylo-radial recherché en pronation et en supination) est la manifestation la plus habituelle de l'extension des lésions ; mais son appréciation est parfois délicate.

L'abolition du réflexe vélo-palatin nous paraît un bon signe en faveur de la dissémination des lésions ; dans l'hémiplégie simple on ne l'observe que d'une façon transitoire dans les jours qui suivent l'ictus.

Les modifications du caractère et les troubles de la miction sont souvent les seuls symptômes particuliers, qu'ils soient antérieurs à l'ictus hémiplegique ou secondaires. L'irritabilité, l'hyperémotivité, même lorsqu'elle n'aboutit pas au pleurer, les mictions impérieuses, ont une grande importance dans l'établissement du pronostic.

Nous suivons actuellement plusieurs malades présentant, en dehors

de leur hémiplegie, l'une quelconque de ces manifestations, ou ce qui est fréquent toutes ensemble : hyperréflexivité tendineuse diffuse, abolition définitive du réflexe du voile, hyperémotivité excessive, mictions impérieuses, persuadé de voir apparaître un jour, même en dehors de tout nouvel ictus, des signes plus précis de paralysie pseudo-bulbaire. Dans tous ces cas notre pronostic est réservé. Nous avons examiné dans le service de Ch. Foix le cerveau d'un hémiplegique banal ne présentant qu'un symptôme anormal, le pleurer spasmodique ; nous avons constaté des lésions bilatérales et symétriques lenticulo-capsulo-caudées. Ch. Foix n'avait pas hésité à placer ce cerveau dans le bocal des pseudo-bulbaires avec lésions.

Nous suivons également deux hémiplegiques chez lesquelles sont apparues secondairement des crises d'épilepsie Bravais-Jacksonienne. Chez l'une, les crises siègent du même côté que l'hémiplegie qui a rétrocédé en grande partie. Chez l'autre, elles siègent du côté opposé à l'hémiplegie qui est définitive et complète (sans doute l'épilepsie serait-elle généralisée si le côté gauche n'était complètement paralysé). Ces crises indiquent que les lésions continuent à évoluer et à progresser.

Lorsqu'aucun ictus ne vient affirmer l'origine vasculaire des troubles, le diagnostic est délicat : la survenue, chez un sujet jeune, de crises épileptiformes et de troubles psychiques, fait songer après avoir éliminé la syphilis, à la possibilité d'une tumeur cérébrale.

Il en fut ainsi chez un malade que nous avons observé avec notre Maître le Dr Alajouanine (obs. 53) ; pendant plusieurs années, les seules manifestations consistent en troubles du caractère, en crises d'épilepsie généralisée ou en équivalents psychiques ; on ne constate aucun signe neurologique. La tension du liquide céphalo-rachidien est de 45 en position couchée ; le taux de l'albumine est à 0 gr. 60, le Wassermann est négatif.

Mais le malade est un hypertendu (maxima 21) et l'apparition d'autres symptômes : mictions impérieuses, symptômes pyramidaux bilatéraux, phénomènes pseudo-bulbaires, permet de poser, après de longues hésitations, le diagnostic de cérébro-sclérose progressive. Les cas analogues ne sont pas rares.

Lorsque les troubles du caractère : irritabilité et hyperémotivité avec tendance au pleurer réflexe sont isolés, souvent ils ne retiennent pas l'attention de l'entourage outre mesure, surtout s'il s'agit de sujets âgés, et pourtant à eux seuls ils permettent de soupçonner la cérébro-sclérose et à l'examen, outre une hypertension artérielle

plus ou moins élevée, il n'est pas rare de relever d'autres symptômes : mictions impérieuses, hyperréflexivité tendineuse généralisée ; en ce cas, l'apparition à plus ou moins longue échéance de la paralysie pseudo-bulbaire est à craindre.

Ces craintes sont fondées sur la fréquence de tels troubles, chez nos malades, avant l'apparition de la paralysie pseudo-bulbaire.

Ces troubles, que l'on découvre rétrospectivement, pourraient constituer des signes avant-coureurs de grande valeur.

2^o Le diagnostic du syndrome pseudo-bulbaire avec son cortège de symptômes accessoires est d'ordinaire évident. Toutefois la confusion avec les paralysies bulbaires est possible dans certains cas.

La distinction des paralysies bulbaire ou pseudo-bulbaire aiguës par hémorragie bulbaire ou protubérantielle est souvent difficile cliniquement ; l'intérêt de ce diagnostic est d'ailleurs surtout théorique [Sénator (300), Kethy (174), Schaffer (291)].

Beaucoup plus intéressant est le diagnostic de la paralysie pseudo-bulbaire avec la paralysie labio-glosso-laryngée (maladie de Duchenne de Boulogne) ou la sclérose latérale amyotrophique avec manifestations bulbaires. Dans les cas typiques la symptomatologie et l'évolution des deux maladies sont nettement différentes.

La paralysie bulbaire a en effet une marche progressive et régulière, sans à-coups ; la paralysie s'accompagne de secousses fibrillaires, d'atrophie. Le réflexe du voile est conservé et même exagéré : Duchenne de Boulogne insistait déjà sur ce fait ; il a noté l'« énergique contraction réflexe produite par la titillation de la luette », accompagnée d'une contraction des muscles du pharynx comme on le voit dans un effort de vomissement.

Dans tous les cas de sclérose latérale, nous avons constaté cette exagération du réflexe velo-palatin.

Les manifestations extra-bulbaires sont réduites aux symptômes pyramidaux ; il n'existe en particulier ni troubles sphinctériens, ni troubles intellectuels. L'évolution est rapide, compliquée parfois de crises dyspnéiques et syncopales.

Mais le tableau clinique n'est pas toujours aussi caractéristique et les erreurs de diagnostic s'expliquent aisément, ainsi qu'on peut s'en rendre compte par les exemples suivants, soit que la sclérose latérale amyotrophique en impose pour une paralysie pseudo-bulbaire, soit que la paralysie pseudo-bulbaire simule la sclérose latérale.

a) Un malade de la Salpêtrière est considéré pendant des années comme un pseudo-bulbaire et présenté comme tel à de nombreux

cours. L'examen anatomique montre qu'il s'agit en réalité d'une sclérose latérale amyotrophique. Voici l'observation détaillée de ce malade :

M. Bidoil..., 69 ans.

Début : en octobre 1917, à 59 ans, le malade remarque qu'il bute avec le pied gauche et que son membre inférieur est un peu raide. Six mois plus tard, c'est le tour de la jambe droite. En 1919, faiblesse dans les membres supérieurs et troubles de la parole et de la déglutition. L'installation des troubles est donc progressive, sans ictus.

1^{er} examen : mars 1920. On porte le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique.

Voix lente, monotone, non dysarthrique ; engouement fréquent pour les liquides. Rire et pleurer spasmodiques. Langue peu déformée, mouvements normaux, mais contractions fibrillaires. Le voile se relève un peu moins à gauche qu'à droite ; le réflexe du voile existe, mais faible. Peut-être légère parésie faciale gauche du type central. Marche spasmodique avec l'aide de béquilles : diminution de la force musculaire des membres inférieurs, plus à gauche qu'à droite. Réflexes rotuliens et achilléens très vifs des deux côtés. Babinski bilatéral. Au niveau des membres supérieurs : force segmentaire diminuée du côté droit, dans les mouvements d'abduction de l'épaule et d'opposition du pouce. Légère atrophie du premier espace interosseux et de l'éminence thénar du côté droit. Réflexes tendineux radiaux et tricipitaux exagérés et diffus, des deux côtés. Pas de troubles sphinctériens.

Par la suite, les troubles s'accroissent : En 1922, la voix est nasonnée, faible, très dysarthrique. Engouement pour les liquides et les solides. Ecoulement continu de la salive au dehors. Rire et pleurer spasmodiques de plus en plus fréquents. Immobilisation au lit.

Par contre, l'atrophie de la langue, des muscles, des épaules et des éminences thénars, et des premiers espaces interosseux, et les secousses fibrillaires restent modérées.

Le rythme cardio-respiratoire est accéléré : 30 respirations, 84 pulsations par minute.

En 1923, Pierre Marie porte le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire à cause de l'intensité des troubles de la voix et de la déglutition, de la paralysie des muscles des lèvres et de la langue, contrastant avec le faible degré d'atrophie de la langue, les fibrillations de la langue étant alors qualifiées de tremblement ; à cause de l'abolition du réflexe du voile ; à cause de l'intensité du rire et du pleurer spas-

modiques, survenant à tout propos et hors de propos ; à cause de l'intensité de la paralysie et des contractures des membres : les membres inférieurs sont en effet immobilisés en demi-flexion, les mouvements actifs sont très réduits, les mouvements passifs sont limités du fait des contractures, le clonus du pied est bilatéral, de même le signe de Babinski, le pincement du dos du pied exagère la flexion des membres. Les membres supérieurs sont également demi-fléchis, hypertoniques et parésiés, alors que l'atrophie reste limitée et légère et les contractions fibrillaires minimales.

Dès lors et jusqu'à sa mort, le malade est régulièrement présenté aux cours comme pseudo-bulbaire.

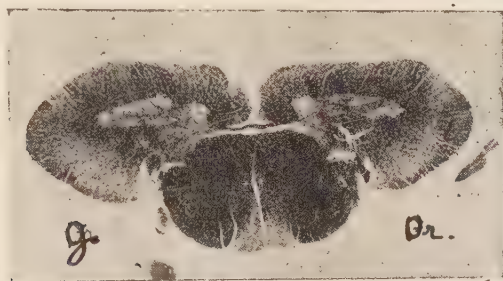


FIG. 19. — Bid.

Sclérose laterale amyotrophique. Moelle cervicale.

Peu à peu le malade se cachectise, maigrit.

En décembre 1926, survenue de complications : escarre sacrée, gangrène du pied droit par artérite oblitérante et le malade meurt le 2 janvier.

L'examen anatomique ne montre aucune des lésions habituelles chez les pseudo-bulbaires ; les hémisphères cérébraux, la protubérance sont indemnes ; par contre on constate les altérations caractéristiques de la sclérose latérale amyotrophique, ainsi que le montre l'étude de la moelle cervicale (fig. 19) : la moelle est atrophiée, et aplatie dans son ensemble, l'atrophie des cordons latéraux est très marquée, contrastant avec l'intégrité relative des cordons postérieurs ; les voies pyramidales sont fortement dégénérées. La dégénérescence déborde le territoire pyramidal, le cordon antéro-latéral est pâle dans son ensemble ; la dégénérescence ne s'accompagne d'aucune réaction cellulaire et vasculaire. Les cornes antérieures sont atrophiées et

aplaties : la méthode de Bielschowski montre une atteinte neuro-fibrillaire profonde avec fibrolyse, atrophie, conglomération fibrillaire, dégénérescence pigmentaire, fenestration.

Nous avons commis une erreur analogue.

M^{me} Cret... (66 ans) hospitalisée en novembre 1926 à la Salpêtrière avec le diagnostic de tabès, présente le 6 janvier 1927, à la suite d'un étourdissement suivi de chute ayant provoqué une fracture de jambe, des troubles de la parole.

Lors du premier examen, en octobre 1927, nous portons le diagnostic de paralysie pseudo-bulbaire chez une tabétique. Le tabès se manifeste par une inégalité pupillaire avec signe d'Argyll, un signe de Romberg, une incoordination des mouvements, une abolition des réflexes rotuliens et achilléens.

On constate en outre au niveau des membres inférieurs, un signe de Babinski bilatéral.

A droite, l'excitation plantaire et le pincement cutané de la jambe provoquent la réaction homolatérale suivante : extension du gros orteil, flexion dorsale directe du pied, contraction du fascia lata, ébauche du triple retrait.

A gauche, on obtient la même réaction lorsque l'excitation porte sur la face interne de la jambe et du pied ; lorsqu'elle porte sur la face externe, la réaction motrice est différente consistant essentiellement en une contraction du jambier antérieur avec rotation interne du pied et flexion des orteils.

Au niveau des membres supérieurs, les réflexes tendineux sont exagérés avec diffusion des réponses. On provoque de chaque côté, une contraction paradoxale du long supinateur par pincement de la peau de la face externe du bras.

La voix est nasonnée, faible, dysarthrique ; l'articulation des labiales et des linguales est défectueuse. La déglutition est quelque peu troublée. La parésie des lèvres gêne la malade pour siffler, souffler, gonfler les joues ; le réflexe buccal existe, mais il est faible. La force des masticateurs est normale, le réflexe massétérein est vif. La motilité de la langue est à peu près conservée, son aspect est normal, on note toutefois une légère fibrillation sur les bords. Le voile se relève correctement et, fait que nous soulignons, le réflexe velo-palatin est conservé. La motilité oculo-palpébrale est normale.

Il n'existe aucun trouble intellectuel appréciable ; la malade est gaie et rit facilement.

La tension artérielle est à 20-10.

En août 1928, la symptomatologie est celle d'une sclérose latérale amyotrophique typique.

L'aphonie est à peu près complète (ceci depuis quelques mois), c'est à peine si la malade parvient à prononcer quelques sons inarticulés et très faibles. La préhension des aliments est défectueuse, la mastication est réduite à quelques mouvements sans forces, la déglutition est très troublée, engouement et rejet des liquides par le nez. La partie inférieure de la face est immobile, atone, alors que le front est ridé du fait de la contraction des muscles frontaux.

La motilité facio-linguo-pharyngo-masticatrice est très réduite :

Les masséters sont atrophiés et le siège de fibrillations. La langue est immobile, modérément atrophiée, mais les fibrillations sont nettes au repos et plus encore lors des tentatives de protraction. Le réflexe du voile est conservé et même vif.

Les membres supérieurs sont le siège d'une atrophie diffuse, prédominant au niveau des muscles de la paume de la main et des espaces interosseux, et au niveau des muscles de l'épaule ; on note quelques fibrillations des muscles des épaules et des bras.

La force segmentaire est très diminuée au niveau de la main et de l'épaule. Les réflexes tendineux sont vifs, avec diffusion des réponses. Pas de changements notables au niveau des membres inférieurs : la marche est toujours possible, mais chancelante.

On ne constate pas de troubles sensitifs, sphinctériens, intellectuels, affectifs.

L'erreur de diagnostic commise au début s'explique par la survenue brusque des troubles, à la suite d'un étourdissement avec chute, et par ce fait que la paralysie ne s'accompagne alors d'aucune atrophie. L'apparition de celle-ci et des fibrillations est secondaire ; un symptôme, dès le début, devait retenir l'attention : la persistance du réflexe du voile.

b) L'erreur inverse, consistant à croire à tort à une sclérose latérale amyotrophique, alors qu'on se trouve en présence d'une paralysie pseudo-bulbaire est aussi fréquente.

Gilbert Ballet (15 bis), après avoir posé le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique chez un sujet syphilitique, abandonne ce diagnostic en présence de l'amélioration survenue chez son malade et se rallie à l'idée d'une paralysie pseudo-bulbaire.

Pic et Bonnamour (256) rapportent l'observation d'un homme de 62 ans, athéromateux, ayant présenté pendant la vie le tableau d'une sclérose latérale amyotrophique avec à la fin les signes de para-

lysie labio-glosso-laryngée. A l'autopsie, ils constatent l'existence d'un foyer bilatéral de désintégration lacunaire des noyaux lenticulaires, avec athérome très prononcé de l'hexagone de Willis, et une dégénérescence bilatérale des faisceaux pyramidaux.

M^{me} Vanant... (obs. 20) est considérée pendant la vie comme atteinte de sclérose latérale amyotrophique, à cause de l'apparition progressive des troubles de la marche et de la voix et de l'existence d'une légère atrophie de la langue, qui est plissée, et des muscles des éminences thénars, des espaces interosseux et des épaules ; mais les fibrillations sont absentes et l'examen électrique ne décele nulle part la réaction de dégénérescence.



FIG 20. — Vanantg., obs. 20.
Moelle cervicale.

A l'autopsie on constate une athéromatose cérébrale diffuse avec désintégration lacunaire des noyaux gris, du centre ovale, de la protubérance, et dégénérescence secondaire des voies pyramidales.

L'examen de la moelle cervicale (fig. 20) montre que cette dégénérescence est nettement limitée aux faisceaux pyramidaux croisés et directs. Les cornes antérieures ont un aspect anguleux, mais ne sont pas atrophiées ; il n'existe pas de dépression du contour de la moelle à leur niveau ; les cellules radiculaires sont lésées de façon indiscutable ; il n'y a pas de réduction numérique notable des cellules, mais celles-ci sont modifiées : surcharge pigmentaire, conglomération fibrillaire assez proche de la dégénérescence d'Alzheimer ; peu de fibrolyse.

Ces erreurs de diagnostic, la constatation de lésions des cellules

des cornes antérieures chez un pseudo-bulbaire présentant une légère atrophie des muscles des mains et des épaules, indiquent qu'il existe des points de rencontre entre les deux maladies.

Alors que le début de la paralysie pseudo-bulbaire peut être progressif, sans ictus, celui de la sclérose latérale amyotrophique peut être brusque¹ ; et dans certains cas de sclérose latérale on peut parler de début parétique, l'amyotrophie étant secondaire ; les modifications de la chronaxie permettent le diagnostic précoce de l'amyotrophie (G. Bourguignon).

Dans le service de notre Maître le Dr Alajouanine nous avons observé une malade fort complexe. Chez elle s'est installée progressivement en deux ans une quadriplégie spasmodique : les membres supérieurs sont demi-fléchis, les membres inférieurs sont en extension avec pied en varus équin. La contracture est plastique, les réflexes de posture sont exagérés ; cette hypertonie est généralisée, étendue aux muscles du tronc et du cou. Les réflexes tendineux sont vifs, polycinétiques ; les réflexes cutanés abdominaux sont abolis. De chaque côté, l'excitation plantaire et le pincement cutané du membre inférieur détermine une réaction homolatérale, caractérisée par une flexion dorsale directe du pied avec extension des orteils et une réaction controlatérale analogue, mais à peine ébauchée.

Aux membres supérieurs le pincement cutané de la face externe du bras détermine une contraction paradoxale du long supinateur.

Les muscles des mains sont atrophiés.

La voix est nasonnée, faible, presque incompréhensible et, de plus, spasmodique et rapide. La déglutition est défectueuse.

Le facies est immobile, le front plissé, les plis naso-géniens marqués ; la motilité volontaire est réduite surtout dans le territoire du facial inférieur ; la mimique psychosyncinétique est conservée et même exagérée : pleurer spasmodique fréquent.

Les masticateurs sont légèrement atrophiés ; le réflexe massétéрин est vif déterminant un véritable clonus du maxillaire inférieur ; la langue est le siège de fibrillations ; le réflexe du voile est exagéré. La respiration est gênée et rapide ; le pouls est à 110.

Il s'agit là d'une sclérose latérale amyotrophique présentant quelques particularités, une hypertonie extra-pyramidale généralisée,

1. G. Guillain, Alajouanine Baruk, *Paralysie labio-glosso-laryngée à début brusque symptomatique d'une sclérose latérale amyotrophique*. R. N., 1925, I, p. 215.

donnant au malade, au premier abord, l'aspect d'un pseudo-bulbaire parkinsonien.

Ainsi la sclérose latérale amyotrophique ne se limite pas toujours au système pyramidal ¹ et dans la paralysie pseudo-bulbaire on peut observer des lésions, d'ailleurs modérées, des cellules des cornes antérieures. Doit-on pousser plus loin le rapprochement ?

Il est nécessaire pour cela d'attendre quelques cas anatomo-cliniques favorables. Ivan Bertrand et Boeff (30 *bis*), à propos d'un cas difficile à identifier, insistent sur les difficultés du diagnostic différentiel clinique et même anatomique entre la paralysie pseudo-bulbaire et la sclérose latérale amyotrophique.

On a rapporté des cas de syndrome pseudo-bulbaire d'origine névritique ²; leur nom est la seule analogie qu'ils présentent avec la paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale.

De même la confusion de la diplégie faciale périphérique avec la forme corticale de la paralysie pseudo-bulbaire n'est possible qu'à un examen superficiel. En cas de diplégie faciale périphérique, la paralysie porte sur la mimique volontaire et réflexe; le réflexe naso-palpebral est aboli; il n'existe pas de paralysie linguo-pharyngo-laryngée.

La myasthénie bulbo-spinale d'Erb est une maladie bien spéciale, d'origine musculaire; rappelons cependant que, dans certains cas, la voix du pseudo-bulbaire peut prendre les caractères de la voix myasthénique. Nous avons observé cette voix pseudo-myasthénique chez plusieurs de nos malades.

1. G. Guillain et Alajouanine, *Sclérose latérale amyotrophique avec contracture intense du type extra-pyramidal*. *R. N.*, 1926, I, p. 337.

2. Comte, *Syndrome pseudo-bulbaire d'origine névritique*. *R. N.*, 1906, p. 94.

PHYSIOPATHOLOGIE GÉNÉRALE

Nous avons, à propos de chacun des symptômes du syndrome pseudo-bulbaire et de chacune des manifestations accessoires associées, cherché à comprendre leur mécanisme physiopathologique particulier ; dans ce dernier chapitre nous essayons de coordonner les différentes déductions, de les synthétiser et d'aboutir à une conception de la physiopathologie générale de la paralysie pseudo-bulbaire.

L'étude des « symptômes de hasard », multiples et variés, nous à entraîné dans les divers domaines de la neurologie, et a augmenté d'autant la complexité du tableau clinique, mais elle va nous servir à mieux comprendre la physiopathologie des phénomènes pseudo-bulbaires ; les symptômes que l'on observe du côté des yeux ou du côté des membres sont en effet de même nature que les symptômes pseudo-bulbaires proprement dits.

L'activité volontaire est troublée dans la paralysie pseudo-bulbaire ; les perturbations motrices portent surtout sur les mouvements conjugués, sur les organes qui sont sous la dépendance des deux hémisphères cérébraux : paralysie labio-glosso-pharyngée, paralysie des mouvements conjugués des globes oculaires.

Les mouvements volontaires élémentaires sont d'ordinaire conservés en partie, alors que les mouvements associés, qui constituent les fonctions, sont défectueux : il y a dissociation entre les troubles de la motilité volontaire élémentaire et les troubles fonctionnels.

L'absence de parallélisme entre les divers troubles fonctionnels s'explique sans doute par l'existence d'une sorte de hiérarchie des fonctions. La déglutition, acte moins cérébral que la parole, est moins troublée que celle-ci ; les perturbations de la marche chez les pseudo-bulbaires, l'astasia abasie, sont fort complexes, mais le trouble semble porter surtout la fonction associative des mouvements, développée dans l'enfance par l'exercice.

L'activité réflexe, automatique, est conservée : la motilité réflexe

facio-linguo-pharyngo-masticatrice, les mouvements automatico-réflexes des globes oculaires ou des membres persistent ; les mictions deviennent involontaires, automatiques. N'étant plus complètement inhibée par la volonté, l'activité automatique est souvent même exagérée et persévère outre mesure : le rire et le pleurer spasmodiques, la palilalie ou parler spasmodique, peuvent être considérés comme la persévération automatique d'un acte réflexe ou volontaire.

La mise en train de cette activité automatique ne se fait qu'avec le concours de l'écorce cérébrale : le rire et le pleurer spasmodiques sont des manifestations psycho-réflexes ; celles-ci relèvent des associations qui se produisent dans les centres de l'écorce cérébrale, et l'hyperémotivité des pseudo-bulbaires explique leur fréquence.

A la faveur de l'émotion, mais non directement liés à elle, certains troubles s'exagèrent ; il en est ainsi souvent de l'astasia abasia ; le malade qui a peur de tomber se raidit et est incapable de la moindre résolution musculaire volontaire (réactions affectivo-toniques).

Les mictions involontaires peuvent se produire au cours des émotions. L'émotion et l'activité automatique sont étroitement liées.

La déchéance intellectuelle, en annihilant complètement l'activité volontaire déjà amoindrie par les lésions organiques, favorise le développement de l'automatisme médullaire, de la paraplégie en flexion ; au processus de libération d'origine organique, se superpose un processus de libération d'origine psychogène.

La participation du psychisme dans la constitution des troubles est donc fort importante et son action est variée ; aussi lui avons-nous fait une large place dans notre étude.

Dans l'ensemble, l'analogie entre l'état psychomoteur du pseudo-bulbaire et celui de l'enfant est évidente : l'état psycho-moteur du pseudo-bulbaire peut être considéré comme le résultat d'une régression de l'évolution de l'enfant. Cette dissolution est anormale par sa précocité, son étendue, son intensité. Son étude est facilitée par la connaissance de l'évolution normale de l'enfant : le bébé subit exclusivement des états affectifs et n'a que des réactions toniques ; son développement réactionnel est parallèle au développement anatomique : la diminution de l'activité réflexe coïncide avec l'achèvement du développement des faisceaux pyramidaux ; le cerveau peut alors influencer sur la réactivité ; il agit comme un frein : « il se produit une addition graduelle de plus au plus spécial, une addition continue de nouvelles organisations. Mais cette addition » est en même temps un « arrêt ». Les arrangements nerveux supé-

rieurs, évolués des inférieurs, arrêtent ces inférieurs, de même un gouvernement contrôle en même temps qu'il dirige une nation. Si ceci est le processus de l'évolution, alors le processus inverse de la dissolution n'est pas seulement une élimination des supérieurs, mais un « laisser-aller » des inférieurs. Si le corps gouvernant de notre nation était soudainement détruit, nous aurions deux raisons de nous lamenter : 1° à cause de la perte des services d'hommes éminents ; et 2° à cause de l'anarchie du peuple, qui ne serait plus contrôlé » (Hughlings Jackson). Que chez l'adulte la corrélation entre le cerveau et les centres inférieurs soit détruite, et l'on verra réapparaître les modes de réaction du bébé.

Les recherches sur les modifications purement statiques du système nerveux doivent être complétées par l'étude du côté dynamique : le dynamisme de Bergson doit compléter le mécanisme cartésien.

TRAITEMENT

Nous ne possédons de traitement étiologique que dans un seul cas : la syphilis ; son action est certaine quand il est institué précocement à la suite du premier ictus (obs. 74, 42) ; lorsque la paralysie pseudo-bulbaire est installée, lorsque les lésions sont bilatérales et disséminées, le traitement antisypilitique est impuissant, il n'empêche pas le syndrome pseudo-bulbaire et les troubles intellectuels de progresser ; tout au plus est-il susceptible d'en retarder l'évolution. Son action se limite d'ordinaire aux symptômes accessoires, aux paralysies des membres.

Contre la cérébro-sclérose nous ne pouvons que peu de chose : l'iodure de potassium ne modifie pas notablement son évolution. Le régime, le repos physique et moral doivent être conseillés.

La notion de l'élément spasmodique, non seulement transitoire, mais persistant, dans la constitution des oblitérations des artères cérébrales (Foix et ses élèves), nous incite à de nouveaux essais thérapeutiques : parmi les vaso-dilatateurs connus, l'acétylcholine est le plus actif et son action vaso-dilatatrice porte électivement sur l'artériole.

Les premiers résultats sont très encourageants :

MM. Villaret et Justin Besançon ¹ rapportent un cas d'ictus hémiplegique où l'injection sous-cutanée de 0 gr. 20 d'acétylcholine est suivie d'un retour rapide de la conscience et d'une disparition des phénomènes pyramidaux.

J. A. Chavany ² mentionne deux observations d'ictus hémiplegiques dans lesquels l'injection immédiate d'acétylcholine détermine la disparition rapide des accidents.

Très prochainement MM. Marcel Labbé, J. A. Chavany, Hillemand

1. Villaret et Justin Besançon, *Les effets thérapeutiques de l'acétylcholine. Presse médicale*, 12 mai 1928, p. 393.

2. J.-A. Chavany, *Pratique médicale française*, juin 1928.

et Justin Besançon rapporteront à la Société Médicale des Hôpitaux une série d'observations d'ictus hémiplegiques où l'injection intramusculaire de 0 gr. 10 à 0 gr. 20 d'acétylcholine a déterminé, dans un délai de 10 minutes, le retour rapide de la conscience et la rétrocession des phénomènes paralytiques.

L'application de cette thérapeutique dans la paralysie pseudo-bulbaire est indiquée à chaque ictus, à chaque aggravation des symptômes. Médicament d'urgence, l'acétylcholine a peut-être une action prophylactique. L'avenir nous dira l'étendue de son action.

L'ionisation calcique transcérébrale a une heureuse influence sur les contractures des hémiplegiques. Ses indications sont limitées dans la paralysie pseudo-bulbaire du fait de l'étendue des lésions (obs. 53).

Quelques troubles de la paralysie pseudo-bulbaire sont susceptibles d'être améliorés par les injections sous-cutanées de bromhydrate de scopolamine de 1/4 à 1 milligramme, selon que les injections sont rapprochées ou espacées.

Son action sur l'hypertonie extra-pyramidale est connue : on aura recours à elle chez les pseudo-bulbaires parkinsoniens (obs. 91-92). Beaucoup plus intéressante est l'influence de la scopolamine sur les mictions impérieuses et involontaires, si fréquentes chez nos malades et si pénibles (obs. 60, 63, 72, 90, 91, 98). Les mictions s'espacent et sont moins impérieuses ; les mictions involontaires nocturnes, inconscientes, disparaissent ou ne surviennent plus que par intermittence.

Le petit nombre de cas traités ne nous permet pas encore de tirer des conclusions fermes ; nous poursuivons activement l'étude de cette thérapeutique symptomatique et sans doute physiopathologique, non seulement chez les pseudo-bulbaires, mais également dans les diverses affections cérébrales s'accompagnant de mictions involontaires.

Rappelons l'efficacité de la gymnastique, de l'exercice, dans certains cas d'astatie abasie.

On retardera l'apparition de celle-ci en évitant le séjour prolongé au lit.

OBSERVATIONS

OBS. ANATOMO-CLINIQUES : 1 à 37.

OBS. CLINIQUES : 38 à 100.

OBS. 1. (Service du Professeur Guillaïn.)

M. Meln..., 49 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire net ; syndrome de Parinaud ; hémiparésie gauche. Athéromatose cérébrale ; désintégration lacunaire diffuse, cérébrale et protubérantielle ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En juin 1917, à l'âge de 46 ans, impotence du membre supérieur gauche.

A partir de janvier 1918, gêne progressive de la marche et apparition également progressive de troubles de la voix et de la déglutition.

Examen. Juin 1920 : Voix monotone, faible, semi explosive, très dysarthrique : suppression des labiales et des linguales.

Troubles de la déglutition, surtout gênée pour les liquides : engouement fréquent.

Rire spasmodique d'apparition récente.

Légère parésie faciale gauche : signe de l'orbiculaire, contraction moindre du peaucier gauche.

Parésie des lèvres : impossibilité de siffler.

Diminution de la force des masséters ; réflexe massétérein vif.

Réflexe velo-palatin aboli ; réflexe pharyngien conservé.

Motilité oculaire : impossibilité du regard en haut, regard latéral limité ; le malade ne peut fixer longtemps un objet placé latéralement ; pas de nystagmus ; pupilles normales ; vision normale ; champ visuel normal ; réflexes cornéens normaux.

L'équilibre est conservé, même les yeux fermés ; toutefois le malade résiste mal aux pulsions : tendance à la chute en arrière et à droite ; marche hésitante, les jambes très écartées, spasmodique unilatérale. Membre inférieur gauche rigide, en extension, la pointe du pied en dedans. Tendance à tomber vers la droite.

L'hémiplégie gauche est complète : le membre inférieur est contracturé en extension ; les mouvements actifs sont limités : le malade ne parvient pas à mettre le talon sur le genou opposé.

La force musculaire est très diminuée, portant surtout sur les raccourcisseurs ; les mouvements passifs sont limités du fait de la contracture intense.

Clonus du pied et de la rotule. Réflexes tendineux très vifs avec secousses cloniques. Signe de Babinski. Réflexe cutané abdominal aboli. Phénomène des raccourcisseurs.

Le membre supérieur gauche est immobilisé en demi-flexion, le poing est fermé ; l'extension du coude est impossible, même passivement. La force segmentaire est très diminuée, surtout pour la flexion et l'extension du coude. Clonus de la main. Réflexes tendineux très vifs. Réflexe du pouce très net.

Du côté droit, la force musculaire est normale, il n'existe aucune incoordination (toutefois légère hésitation dans l'épreuve du talon sur le genou). La mobilisation passive ne décèle aucune contracture ; il n'y a pas de clonus ; les réflexes tendineux sont vifs aux membres supérieur et inférieur ; les réflexes cutanés sont normaux ; on provoque, comme à gauche, le phénomène des raccourcisseurs.

La sensibilité est normale dans ses différents modes.

Le psychisme est peu modifié : les troubles intellectuels sont restreints.

On ne trouve aucun stigmate de syphilis.

La ponction lombaire est négative : albumine 0 gr. 20 ; cellule de Naegotte 0,1 ; Wassermann H₈.

Le malade est fondeur de caractères d'imprimerie, mais n'a jamais présenté d'accidents de saturnisme.

Mort le 22 mars 1924.

Autopsie : athéromatose cérébrale diffuse.

Cerveau : atrophie cortico-nucléaire ; l'atrophie porte surtout sur la couche optique : la commissure grise est réduite à un filament de 2 cm. de long. Enorme dilatation ventriculaire.

H. Dr. : Coupe des noyaux gris centraux (Weigert) (fig. 14) : foyer linéaire, séquelle d'hémorragie ancienne, long d'un centimètre, au contact du putamen et de la capsule externe. Toute l'extrémité postérieure du putamen présente de nombreuses lésions dégénératives, allant de l'élargissement périvasculaire simple à la lacune la mieux constituée : l'une d'elle est très volumineuse.

Dans le bras postérieur de la capsule interne, dégénérescence secondaire massive de la voie pyramidale, correspondant à l'extrémité postérieure de

la lame médullaire externe du noyau lenticulaire. Dans l'étage sous-optique : dégénérescence polycentrique atteignant le champ II de Forel et les radiations de la calotte.

En certains points la dégénérescence myélinique a abouti à la lacune.

H. G. : coupe des noyaux gris centraux (Weigert) (fig. 10). Etat précriblé du putamen avec une lacune à la partie antérieure ; état précriblé de la couche optique très atrophiée ; grosse lacune dans la tête du noyau caudé.

Pédoncules cérébraux (Weigert) (fig. 12) : Dégénérescence massive avec atrophie des 2/3 internes du pied du côté droit ; dans le pied du côté gauche, dégénérescence très localisée correspondant à la voie pyramidale (1/3 moyen).

Le noyau rouge du côté gauche est légèrement plus petit que celui du côté droit ; ni l'un ni l'autre ne présentent de lésions histologiques appréciables.

Les noyaux du III sont indemnes ; de même la bandelette longitudinale postérieure.

Les tubercules quadrijumeaux sont indemnes.

Protubérance (Weigert) (fig. 13) : Tout le pied du côté droit est fortement démyélinisé : toutes les fibres pyramidales sont dégénérées ; il ne persiste plus que quelques groupes externes du contingent temporo-pontin. Des lacunes occupent la place des faisceaux pyramidaux dégénérés ; les deux processus de dégénérescence secondaire et de désintégration semblent se superposer. Le *lemniscus médian* est pâle.

A gauche, dégénérescence partielle des fibres pyramidales ; deux petites lacunes au niveau des voies pyramidales.

Les fibres transversales sont sensiblement intactes.

Bulbe : Dégénérescence atrophique de la pyramide droite, complètement aplatie contre l'olive. La pyramide gauche est très pâle, mais conserve une saillie appréciable. Les olives sont indemnes.

Les noyaux des bulbes ne présentent pas de lésions histologiques.

Cervelet : Rien d'anormal à signaler.

Moelle (Weigert) (fig. 14) : Hémiatrophie gauche portant sur la substance blanche et sur la substance grise, et se poursuivant dans toute l'étendue de la moelle, jusqu'à la moelle lombo-sacrée. Dégénérescence et atrophie du faisceau pyramidal croisé gauche et du faisceau pyramidal direct droit. Pâleur nette du faisceau pyramidal croisé droit.

OBS. 2. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Delv..., 60 ans.

Début par ictus apoplectique ; syndrome pseudo-bulbaire net ; tendance à la palilalie ; astasie abasie ; symptômes pyramidaux bilatéraux ; mictions involontaires ; affaiblissement intellectuel ; hyperémotivité. Athéromatose cérébrale ; volumineux ramollissement kystique de la région des noyaux gris du côté droit ; désintégration cérébrale diffuse ; dégénérescence bilatérale des faisceaux pyramidaux.

Clinique. Début : A 50 ans, ictus apoplectique suivi d'une hémiplegie gauche avec atteinte de la face et dysarthrie, immobilisant la malade au lit durant 3 mois. Par la suite la malade reprend son activité, conservant des troubles paréto-spasmodiques du côté gauche.

Par ailleurs, son caractère se modifie : elle est irritable, hyperémotive ; les mictions deviennent impérieuses ; le syndrome pseudo-bulbaire se développe.

Examen. Novembre 1927 : Voix nasonnée, spasmodique avec contractions des muscles péribuccaux ; dysarthrie légère, tendance à la palilalie. Engouement fréquent pour les liquides.

Rire réflexe facile et exagéré, provoqué par les causes les plus futiles ; il y a disproportion entre l'état affectif et l'expression de la mimique ; lorsque la malade est livrée à elle-même, ses pensées tristes ou gaies ne s'accompagnent d'aucune expression particulière. Pas d'asymétrie faciale nette ; parésie des lèvres, gênant la malade pour siffler, gonfler les joues ; réflexes buccal et massétérin vifs ; langue normale ; réflexe velo-palatin aboli.

Motilité oculo-palpébrale normale, réflexe naso-palpébral vif.

R. O. C. : avant compression 19, 19, 19, 20.

après compression 20, 20, 20, 21.

Démarche incertaine, à petits pas, les jambes légèrement écartées, les membres inférieurs raidis ; nécessité d'un appui d'ailleurs plus factice que réel : si on abandonne la malade à elle-même, elle tombe en arrière sans faire aucune tentative pour rétablir son équilibre ; il suffit d'un semblant d'appui pour que la malade se maintienne debout, en équilibre, mais immobile.

Force segmentaire des membres amoindrie, mais encore suffisante. Diminution plus marquée à gauche qu'à droite ; légère hypertonie au repos, avec clonus bilatéral du pied ; réflexes de posture normaux ; hy-

perréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses. Du côté gauche, l'excitation plantaire et le pincement cutané de la peau du dos du pied et de la jambe, provoquent l'extension du gros orteil, la flexion dorsale directe du pied et le triple retrait. A droite, extension du gros orteil et flexion dorsale directe du pied lorsque excitation plantaire externe ou pincement cutané du dos du pied ; phénomène du jambier antérieur et flexion des orteils, lorsque excitation plantaire interne ou pincement cutané de la face interne de la jambe.

Aux membres supérieurs, contraction paradoxale du long supinateur de chaque côté par pincement de la peau de la face externe du bras.

Pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Mictions très fréquentes, le jour et la nuit, impérieuses et parfois même involontaires.

Léger affaiblissement intellectuel : la malade paraît même enjouée, mais ses réparties sont de vieux clichés ayant servi maintes fois.

Hyperémotivité mise en jeu plus par les lectures que par les chocs affectifs personnels. Irritabilité, colères fréquentes, sans raisons plausibles, vite passées, se terminant souvent par le rire ; les remarques de ses voisines sont très mal accueillies : « Je déteste mes voisines comme un clou à la fesse » dit-elle en riant, la colère étant terminée.

En août 1928, affaiblissement intellectuel net : apathie, indifférence d'où réactions émotives moins marquées.

Escarres du talon droit et de la région sacrée, attitude en flexion des membres inférieurs et supérieurs, plus accentuée du côté gauche. Cette attitude est en partie irréductible du fait de la contracture et des rétractions tendineuses, au niveau des membres inférieurs et du membre supérieur gauche, maintenu fléchi par la contraction permanente du long supinateur.

Tension artérielle : 20-11.

Pas de signes de syphilis.

Mort en août 1928.

Autopsie : Athéromatose cérébrale diffuse.

Hémisphère droit : volumineux ramollissement kystique ancien, ayant évidé toute la région des noyaux striés : le noyau lenticulaire, le noyau caudé et la capsule interne ont disparu ; le thalamus est, pour la plus grande partie, indemne. Cet évidement est nettement limité par une mince membrane.

Hémisphère gauche : état criblé du putamen ; lacune de la partie posté-

rière du putamen, au voisinage de la lame médullaire externe, empiétant sur la capsule interne.

Pédoncules cérébraux : Pied du pédoncule droit : atrophie et dégénérescence des deux tiers internes.

Pied du pédoncule gauche : indemne.

Calotte pédonculaire : rien d'anormal.

Protubérance : Pâleur des faisceaux pyramidaux.

Bulbe : Atrophie et dégénérescence de la pyramide droite.

Cervelet : Indemne.

Moelle cervicale : Dégénérescence marquée du faisceau pyramidal croisé du côté gauche. Dégénérescence moindre du faisceau pyramidal droit.

Obs. 3. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Neus..., 75 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; quadriplégie en flexion d'origine cérébrale ; gâtisme ; affaiblissement intellectuel considérable.

Athéromatose cérébrale ; atrophie cérébrale diffuse portant surtout sur la substance blanche du centre ovale ; désintégration lacunaire ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : Impossible à préciser ; la malade est à la Salpêtrière depuis 1922 avec le diagnostic : paralysie pseudo-bulbaire. Peu après son entrée à l'hôpital s'est développée progressivement une paraplégie en flexion et un affaiblissement intellectuel.

Examen. Mai 1927 : Voix faible, très nasonnée. L'articulation de chaque mot nécessite des efforts qui se traduisent par des contractions des muscles péri-buccaux et même des peauciers du cou ; la voix est spasmodique et très dysarthrique, difficile à comprendre.

Gros troubles de la déglutition ; engouement continu pour les liquides et les solides, d'où quintes de toux incessantes et bronchites fréquentes. Parfois la malade s'étouffe et risque d'étouffer. La salive s'accumule au fond de la gorge et gêne la respiration.

Le facies est monotone, inattentif ; toutefois il est facile de provoquer l'expression de la douleur par pincement, et le rire ou le pleurer spasmodiques.

On ne constate aucune paralysie faciale, mais une parésie des lèvres d'où impossibilité de souffler, gonfler les joues ; le réflexe buccal est vif ; la force des masticateurs est diminuée ; le réflexe massétérin est vif ; les mouvements de la langue sont réduits ; protraction à peine ébauchée ;

relèvement de la pointe et des bords impossibles ; pas d'atrophie ; pas de fibrillations ; parésie du voile, réflexe velo-palatin aboli, réflexe pharyngien faible.

Motilité oculo-palpébrale normale ; réflexes oculo et naso palpébraux vifs.

R. O. C. ; avant compression : 21, 22, 22, 22.

après compression : 22, 22, 22, 22.

La malade est immobilisée au lit par une paraplégie en flexion ; le corps est incliné vers la droite, les membres inférieurs sont en demi-flexion : les différents segments sont à angle droit les uns sur les autres. Cette flexion est en grande partie irréductible du fait des contractures et des rétractions tendineuses des muscles raccourcisseurs ; la flexion est plus marquée et plus fixe à gauche qu'à droite ; on note une atrophie musculaire diffuse. Les mouvements actifs sont réduits, la force musculaire est considérablement diminuée ; pas de clonus du pied.

Les réflexes rotuliens et achilléens existent, mais leur recherche est gênée par les contractures ; signe de Babinski bilatéral : réflexes cutanés abdominaux faibles ; phénomène des raccourcisseurs très net des deux côtés, par flexion des orteils ou par pincement de la peau du dos du pied et de la jambe ; les réactions motrices sont assez brusques et rapides et s'accompagnent de gémissements.

Les membres supérieurs sont également demi-fléchis ; les mouvements actifs sont limités et la force musculaire est très diminuée.

La contracture peut être réduite, mais abandonnée à eux-mêmes les membres se remettent en demi-flexion immédiatement. Les réflexes tendineux sont exagérés des deux côtés : double réponse du stylo-radial aussi bien en supination qu'en pronation ; réflexes d'automatisme médullaire par pincement de la peau de l'avant-bras ; relèvement de la main et flexion de l'avant-bras ; contraction paradoxale du long supinateur des deux côtés par pincement de la peau de la face externe du bras ou par pincement du biceps. Ces réactions motrices sont également brusques, rapides et douloureuses.

Pas de réflexes profonds du cou. Pas de troubles sensitifs, si ce n'est une hyperalgie diffuse.

Incontinence des urines et des matières (gâtisme).

La malade est apathique, inattentive, indifférente à tout ce qui l'entoure ; elle ne sait demander que ce dont elle a besoin : à boire ou à manger. Elle ne répond pas aux questions ou par des grognements difficiles à interpréter ; elle crie lorsqu'on la touche.

Tension artérielle : 20-11. Défaillance cardiaque.

Pas de stigmates de syphilis.

Mort en mars 1928.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale diffuse, portant aussi bien sur les branches terminales que sur les gros troncs (tronc basilaire, syl-vienne). Diminution du calibre des vaisseaux. Atrophie cérébrale diffuse (fig. 7 et 8) ; grosse dilatation ventriculaire, étirement de la commissure grise.

H. Dr. (fig. 8) : Etat prélacunaire du putamen, quelques petites lacunes dans le thalamus. La substance blanche du centre ovale est très réduite, en particulier au niveau des lobes temporo-pariétal et occipital ; dans le lobe frontal, au voisinage de la corne frontale du ventricule latéral et en pleine substance blanche du centre ovale, lésions de désintégration, pâ-leur des fibres myéliniques, lésions cylindraxiles. La substance grise de l'écorce n'est pas lésée.

H. G. (fig. 7) : Etat prélacunaire du putamen ; lacunes et ramollisse-ment du volume d'une noisette dans le thalamus. L'atrophie et la désin-tégration de la substance blanche du centre ovale est moindre que du côté droit ; petite zone de désintégration plus marquée dans le voisinage de la corne frontale du ventricule latéral.

La substance grise de l'écorce n'est pas altérée. Le splénium du corps calleux est pâle.

On ne constate pas de lésions au niveau des pédoncules cérébraux, de la protubérance, du cervelet et du bulbe.

Moelle cervicale : Légère dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés.

OBS. 4. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Bauch..., 70 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; palilalie ; astasie abasie trépidante ; automatisme médullaire ; mictions impérieuses ; hypermotivité ; affaiblissement intellectuel.

Légère athéromatose ; atrophie cérébrale considérable avec dilatation des ventricules ; désintégration lacunaire diffuse ; dégénérescence pyrami-dale bilatérale.

Clinique. Début. : Vers l'âge de 60 ans la marche devient progressive-ment déficiente ; il s'agit d'une démarche lente, à petits pas, puis la marche devient hésitante, nécessitant un appui ; depuis l'âge de 68 ans la malade est complètement immobilisée au lit.

Les troubles de la parole ont été précoces, survenant progressivement en même temps que les troubles de la marche. L'apparition des troubles de la déglutition, du rire et du pleurer spasmodiques, a été plus tardive.

Examen. Septembre 1927 : La voix est monotone, nasonnée, spasmodique, semi explosive, s'accompagnant d'une contraction nette des muscles péribuccaux ; la dysarthrie est légère, apparaissant surtout lorsque la malade parle vite et lorsqu'elle répète plusieurs fois de suite le même mot. Elle présente en effet de la palilalie, elle répète 3 ou 4 fois et plus le même mot ; cette répétition est consciente et involontaire.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent, surtout pour les liquides ; salivation modérée.

La mimique psychosyncinétique est conservée, exagérée même et prolongée dans les expressions du rire et du pleurer. Le point de départ de ces expressions, en particulier du rire, est le plus souvent insignifiant, souvent même neutre en apparence. Le malade se rend compte que son rire n'est pas en rapport avec son état affectif : « C'est nerveux, dit-elle, il n'y a pas à tortiller ». Le pleurer spasmodique est rare ; la malade est d'humeur gaie.

On ne constate pas d'asymétrie faciale ; la motilité des lèvres est très gênée ; la malade ne peut souffler, gonfler les joues ; la motilité des muscles de la langue et des masticateurs est à peu près normale ; les réflexes buccal et massétérin sont vifs ; le voile se relève correctement ; le réflexe du voile est aboli, le réflexe pharyngien est faible.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; toutefois gêne de la convergence. Le réflexe naso-palpébral est vif.

Le R. O. C. est inversé : avant compression : 25, 25, 25, 25.

après compression : 25, 26, 26, 26.

La station debout est impossible : dès qu'on met la malade sur les jambes, apparition de trépidations et tendance à la chute en arrière : cette astasie abasie trépidante s'accompagne d'angoisse.

La force musculaire des membres est à peu près conservée ; les mouvements passifs sont gênés par un certain degré de contracture, aussi bien au niveau des membres supérieurs qu'au niveau des membres inférieurs ; clonus du pied des deux côtés ; hyperréflexivité tendineuse généralisée ; signe de Babinski bilatéral ; abolition des réflexes cutanés abdominaux ; réflexes d'automatisme médullaire : phénomène des raccourcisseurs bilatéral ; contraction paradoxale du long supinateur de chaque côté, par pincement de la peau de la face externe du bras ou par pincement du biceps.

La sensibilité est conservée, on constate même une hyperalgie très nette. Il n'existe aucun trouble cérébelleux.

Les mictions sont involontaires, mais conscientes, le besoin est impé-

rieux, la malade ne peut se retenir le temps nécessaire pour prendre le bassin, et urine au lit : « La mort vaut mieux mille fois » dit-elle, et ses paroles s'accompagnent d'un beau rire spasmodique.

La malade est en effet d'humeur gaie. Son caractère est irritable, mais ses colères sont de courte durée.

L'affaiblissement intellectuel n'apparaît guère au cours de la conversation, qui peut être prolongée, sans déficience de l'attention de la malade. Le comportement intellectuel ne semble pas touché, mais le contenu de l'intelligence est réduit ; les faits récents sont en grande partie oubliés ; la malade se souvient de la guerre de 1870, mais non de celle de 1914 ; elle est désorientée dans le temps ; les notions didactiques apprises mécaniquement sont oubliées.

La tension artérielle est de 18-10.

Il n'existe aucun stigmaté de syphilis.

En décembre 1927, elle passe de sa division à l'infirmerie. Elle est très obnubilée, somnolente, répondant mal aux questions.

Ses membres inférieurs sont en demi-flexion, fixés dans cette attitude par des contractures que l'on peut d'ailleurs vaincre ; mais les membres étendus passivement, reprennent plus ou moins rapidement et spontanément leur attitude en flexion ; les réflexes d'automatisme médullaire exagèrent encore cette attitude en flexion : phénomène des raccourcisseurs bilatéral. La recherche des réflexes tendineux est rendue difficile par les contractures.

Les membres supérieurs sont également en demi-flexion ; les mouvements passifs sont gênés par les contractures ; la contraction paradoxale du long supinateur est toujours nette. L'hyperalgie persiste, mais semble moins marquée qu'auparavant.

Mort dans le coma au bout d'une semaine.

Autopsie. Cerveau : Très légère athéromatose cérébrale.

Atrophie cérébrale considérable avec dilatation non moins considérable des ventricules. La substance grise corticale est amincie ; les circonvolutions sont atrophiées, séparées par des sillons plus profonds et plus larges ; les noyaux gris centraux sont atrophiés.

(Poids de l'hémisphère droite : 425 gr. Poids de l'hémisphère gauche : 425 gr. Poids du mésocéphale, du cervelet et du bulbe : 120 gr.)

H. Dr. : Etat criblé du putamen ; lacune dans le noyau externe du thalamus, au contact du bras postérieur de la capsule interne ; quelques rares lacunes dans le centre ovale.

H. G. : Etat criblé du putamen ; trois lacunes assez volumineuses dans le centre ovale dans le voisinage de la partie moyenne du noyau caudé.

Pédoncules cérébraux : Rien d'anormal en dehors de l'atrophie et de la dilatation de l'aqueduc de Sylvius.

Protubérance : Rien à signaler d'anormal.

Bulbe : Indemne.

Cervelet : Légère atrophie ; état glacé.

Moelle cervicale : Dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés droit et gauche.

Légère dégénérescence des faisceaux pyramidaux directs.

OBS. 5. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Rich..., 75 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; palilalie ; astasie abasie ; incontinence des urines ; affaiblissement intellectuel marqué.

Athéromatose et atrophie cérébrale diffuse ; désintégration lacunaire des noyaux gris ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : Impossible à préciser. Sur sa fiche d'entrée à la Salpêtrière (septembre 1925) on relève les renseignements suivants : parole de pseudo-bulbaire ; rire et pleurer spasmodiques ; facies pleurard ; démarche à petits pas ; pas de signes pyramidaux.

Examen. Décembre 1927 : Troubles de la voix : aphonie presque complète, de temps en temps quelques mots sont articulés, on se rend compte alors que la voix est nasonnée et dysarthrique.

Fréquemment répétition du même mot plusieurs fois de suite ; la palilalie est surtout nette et même n'existe guère que lorsque la malade est sur le point de rire ou de pleurer ; naturellement la palilalie est presque d'emblée aphone.

Troubles de la déglutition : engouement pour les liquides ; écoulement incessant de la salive.

Facies pleurard ; rire et pleurer spasmodiques faciles à provoquer, persistant de façon prolongée : passage à volonté de l'un à l'autre ; la malade commence toujours par le rire et finit régulièrement par le pleurer ; les deux expressions sont souvent mêlées. Il est impossible de se rendre compte de l'état affectif sous-jacent.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; motilité de la langue normale ; réflexe velo-palatin aboli ; réflexe pharyngien conservé.

Astasie abasie : la malade ne peut tenir debout sans appui ; force musculaire des membres fort peu diminuée ; hypertonie des membres ; réflexes

de posture exagérés ; clonus du pied des deux côtés ; hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses ; réflexes cutanés normaux ; pas de Babinski ; ébauche du phénomène des raccourcisseurs des deux côtés.

Pas de symptômes cérébelleux.

Pas de troubles sensitifs, si ce n'est de l'hyperalgie.

Incontinence des urines.

Affaiblissement intellectuel considérable ; contenu de l'intelligence très déicient ; comportement intellectuel parfois harmonieux, réponses aux questions ; mais d'autres fois, surtout la nuit, la malade se lève dans le but de retourner chez elle.

Tension artérielle : 20-11.

Pas de stigmates de syphilis.

Mort : février 1928.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale diffuse ; atrophie cortico-nucléaire ; dilatation ventriculaire marquée.

H. G. : Etat criblé du putamen. Lacunes dans la capsule externe, petites lacunes dans le noyau externe du thalamus.

Rien à signaler au niveau des pédoncules cérébraux, de la protubérance du bulbe, du cervelet.

Moelle cervicale (Loyez) (incisure à droite) : Pâleur des deux faisceaux pyramidaux croisés, dégénérescence partielle ; les faisceaux pyramidaux directs sont relativement peu touchés.

OBS. 6. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Lomb..., 73 ans.

Ictus hémiplégique, puis évolution progressive ; syndrome pseudo-bulbaire net ; démarche à petits pas ; mictions involontaires ; affaiblissement intellectuel marqué.

Athéromatose et atrophie cérébrale ; désintégration lacunaire diffuse.

Clinique. Début : En décembre 1925, ictus sans perte de connaissance, suivi d'une hémiparésie gauche ; par la suite, apparition progressive du syndrome pseudo-bulbaire.

Examen : Juin 1927 : Voix monotone, nasonnée, faible. Troubles de la déglutition : engouement fréquent, surtout pour les liquides.

Facies monotone, ce qui tient sans doute en grande partie à ce que la malade est aveugle ; la mimique psychosyncinétique est conservée ; on

provoque facilement les expressions élémentaires, et en particulier le rire et le pleurer spasmodiques.

La motilité des lèvres est gênée ; impossibilité de siffler ; le réflexe buccal est positif ; les mouvements de la langue sont normaux ; la force des massicateurs est conservée ; le réflexe massétérin est vif. Le voile se relève correctement ; le réflexe velo-palatin est aboli, le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale, le réflexe naso-palpébral est vif. Une iridectomie bilatérale ne permet pas d'étudier les réflexes pupillaires.

Démarche à petits pas, hésitante depuis 2 ou 3 mois ; équilibre instable, la malade résiste mal aux poussées, surtout à la poussée antéro-postérieure.

La force musculaire est un peu diminuée du côté gauche, surtout au niveau du membre supérieur ; pas de contractures ; pas de clonus du pied ; hyperreflectivité tendineuse généralisée ; signe de Babinski bilatéral ; pas de réflexes d'automatisme médullaire. Pas de troubles cérébelleux.

Sensibilité normale aux différents modes.

Mictions involontaires, surtout la nuit.

Affaiblissement intellectuel marqué ; la malade est apathique, parle peu ; gros troubles de la mémoire pour les faits récents et anciens, pour les notions didactiques ; désorientation dans le temps ; se rajeunit outrageusement.

Tension artérielle : 22-12.

Pas de stigmates de syphilis.

Mort le 27 août 1927.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale. Atrophie cérébrale diffuse. Dilatation ventriculaire marquée.

H. Dr. : Nombreuses lacunes disséminées dans le putamen ; l'une d'elle étant contiguë au bras postérieur de la capsule interne ; dans la tête du noyau caudé ; dans le thalamus : noyau externe ; dans le centre ovale : région frontale.

H. G. : Lacunes multiples dans le putamen ; lacune volumineuse au voisinage de la partie moyenne du noyau caudé.

Tronc cérébral : Atrophie diffuse, dilatation du IV^e ventricule. Par ailleurs rien d'anormal au niveau des pédoncules cérébraux, de la protubérance et du bulbe.

OBS. 7. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Dubre..., 61 ans.

Hémiplégie droite, puis installation progressive du syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; attitude en flexion des membres inférieurs ; mictions involontaires.

Athéromatose et atrophie cérébrale ; désintégration lacunaire des noyaux gris ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En 1924, en quelques jours, paralysie du membre supérieur droit, puis du membre inférieur droit ; amélioration rapide.

Mais par la suite, installation progressive du syndrome pseudo-bulbaire et de la démarche à petits pas.

Examen. Janvier 1926 : Légers troubles de la parole et de la déglutition. Rire et pleurer spasmodiques. Réflexe velo-palatin : douteux. Parésie faciale du type central.

La malade est actuellement immobilisée au lit : attitude en demi-flexion des membres inférieurs, en particulier du côté droit ; mouvements actifs lents et de faible amplitude ; contracture difficile à vaincre, surtout au niveau du membre inférieur droit.

Les réflexes tendineux existent, mais sont difficiles à mettre en évidence à cause de la contracture ; réflexe cutané plantaire : en extension à droite ; indifférent à gauche ; phénomène des raccourcisseurs net à droite.

Au niveau des membres supérieurs, motilité et force musculaire à peu près conservées ; hypertonie nette du côté droit, avec exagération des réflexes de posture. Réflexes tendineux vifs, surtout du côté droit.

A noter un petit tremblement fin et rapide des mains, lorsque celles-ci ne reposent sur aucun appui ; et un tremblement du membre inférieur gauche demi-fléchi, fait de mouvements rapides d'adduction et d'abduction de faible amplitude.

Pas de symptômes cérébelleux ; pas de troubles sensitifs aux différents modes ; troubles sphinctériens ; incontinence des urines la nuit.

Etat intellectuel à peu près normal.

Mort le 7 mars 1926.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale ; légère atrophie cortico-nucléaire.

H. G. : Lacunes multiples disséminées dans les noyaux gris centraux, en particulier dans le putamen et le noyau caudé.

H. Dr. : Ramollissement dans la tête du noyau caudé.

Quelques lacunes dans les noyaux gris centraux.

Pédoncules cérébraux (Weigert-Weigert Pal.) : Pied gauche : légère atrophie ; dégénérescence partielle de la partie interne et de la partie moyenne.

Pied droit : légère dégénérescence de la partie interne.

Calotte : indemne.

Protubérance (Weigert-Weigert Pal.) : Légère dégénérescence de la voie pyramidale gauche.

Calotte : indemne.

Bulbe : (Weigert-Weigert Pal.) Atrophie et dégénérescence de la pyramide gauche.

Moelle cervicale et dorsale (Weigert-Weigert Pal.) : Dégénérescence du faisceau pyramidal croisé droit ; très légère dégénérescence du faisceau pyramidal croisé gauche et des faisceaux pyramidaux directs.

OBS. 8. (Service du Professeur Guillaïn).

M^{me} Vil..., 76 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; syndrome de Parinaud ; hémiplégie gauche ; affaiblissement intellectuel marqué.

Athéromatose et atrophie cérébrale diffuse : lacunes et petits ramollissements des noyaux gris ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : Pas de commémoratifs.

Examen. Janvier 1923 : Troubles de la voix et de la déglutition caractéristiques ; tendance au pleurer spasmodique ; réflexe velo-palatin lent ; paralysie du regard vers le haut, alors que le regard en bas et le regard latéral sont conservés (examen du Docteur Lagrange).

Reliquats d'hémiplégie gauche.

Troubles intellectuels accentués.

Mort le 30 janvier 1924, à la suite d'un érysipèle de la face.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale diffuse ; atrophie cérébrale diffuse ; dilatation ventriculaire marquée.

H. Dr. : Petit ramollissement linéaire de la partie antérieure du putamen, au contact de la capsule externe ; état criblé du putamen ; lacune dans le bras postérieur de la capsule interne, au contact du noyau lenticulaire, au niveau de la lame médullaire externe.

H. G. : Deux petits ramollissements dans le putamen : l'un dans la partie moyenne, l'autre en arrière au contact de la capsule interne ; état criblé du putamen dans sa portion basse.

Pédoncules cérébraux (Loyez, Hématéine éosine) : Pied droit : dégénérescence de la partie moyenne du pied ; dégénérescence partielle de la partie interne et à un moindre degré.

Pied gauche : légère dégénérescence de la partie interne.

Calotte : noyaux rouges, indemnes ; noyaux du III, indemnes ; intégrité de la bandelette longitudinale postérieure ; tubercules quadrijumeaux, indemnes.

Protubérance : Partie haute (Loyez, hématéine éosine).

Dégénérescence de la voie pyramidale droite ; pas de lacunes.

Moelle cervicale (incisure à droite) (Loyez, hématéine éosine) : Légère atrophie de la moitié gauche de la moelle ; dégénérescence du faisceau pyramidal croisé du côté gauche et du faisceau pyramidal direct du côté droit ; très légère dégénérescence de l'autre voie pyramidale.

OBS. 9. (Service du Docteur Foix.)

M. Court.

Syndrome pseudo-bulbaire ; démarche à petits pas ; signes pyramidaux ; automatisme médullaire ; gâtisme ; sensiblerie ; affaiblissement intellectuel.

Désintégration lacunaire des noyaux gris et du centre ovale.

Clinique. Début : Pas de renseignements.

Examen. 1926 : Syndrome pseudo-bulbaire : gros troubles de la déglutition ; salivation excessive ; pleurer spasmodique ; démarche à petits pas ; symptômes pyramidaux bilatéraux ; réflexes d'automatisme médullaire des deux côtés ; gâtisme ; sensiblerie ; gros affaiblissement intellectuel ; grosse amnésie.

Mort : avril 1926.

Autopsie. H. Dr. : Lésions multiples de désintégration lacunaire (putamen, noyau caudé, centre ovale).

H. G. : Mêmes lésions de désintégration lacunaire dans les mêmes territoires.

Examen histologique de la substance blanche du centre ovale ; désintégration diffuse avec production de nombreux produits dégénératifs de la série amyloïde ; état prélacunaire ; les lésions du centre ovale sont bilatérales.

Rien à signaler au niveau de l'axe encéphalique et du cervelet.

OBS. 10. (Service du Docteur Foix.)

M^{me} Pag..., 63 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire ; attitude en flexion des membres inférieurs ; automatisme médullaire ; incontinence des urines ; affaiblissement intellectuel.

Etat lacunaire des noyaux gris et du centre ovale.

Clinique. Début : Pas de renseignements.

Examen. 1925 : Voix pseudo-bulbaire, extrêmement faible, de tonalité élevée ; rire et pleurer spasmodiques très marqués ; facies inexpressif ; pas de paralysie faciale ; le voile se contracte faiblement.

Le malade est immobilisé au lit ; tendance à la contracture en flexion des membres inférieurs ; diminution de la force musculaire ; exagération des réflexes tendineux ; Babinski bilatéral ; phénomène des raccourcisseurs bilatéral, facile à provoquer.

Au niveau des membres supérieurs : diminution de la force musculaire et hyperréflexivité tendineuse.

La sensibilité semble normale.

Incontinence des urines.

Léger affaiblissement psychique.

Mort : mars 1926.

Autopsie. H. Dr. : Etat lacunaire important, en particulier au niveau du noyau lenticulaire et de la capsule interne.

H. G. : Etat lacunaire aussi important ; de plus dans le centre ovale, petite cicatrice linéaire grisâtre.

Examen histologique de la substance blanche du centre ovale : désintégration diffuse avec petites lacunes en certains points ; les fibres de projection sont pâles ; les graines de myéline sont dégénérées en partie. Ces lésions du centre ovale sont bilatérales.

Pas de lésions de l'axe encéphalique.

OBS. 11. (Service du Docteur Foix.) (Résumée.)

M. Bouq..., 65 ans.

Clinique : Syndrome pseudo-bulbaire. Parole lente et gênée ; facies un peu fixe ; démarche à petits pas ; équilibre instable.

Hyperréflexivité tendineuse généralisée ; pas de signe de Babinski ; de temps à autre, léger tremblement du membre supérieur droit.

Autopsie : Désintégration cérébrale diffuse, surtout au niveau des noyaux gris ; le putamen en particulier est criblé de lacunes.

Du côté gauche, une lacune volumineuse occupe toute la largeur du putamen. A droite, ramollissement lenticulo-caudé.

De plus, nécrose sous-épendymaire.

OBS. 12. (Service du Docteur Foix.) (Résumée.)

Mme Christ...

Clinique. Début : Pas de renseignements.

Examen. 1925 : Voix pseudo-bulbaire ; rire et pleurer spasmodiques ; pas de paralysie faciale.

Malade immobilisée au lit : symptômes pyramidaux bilatéraux, trépidation épileptoïde des deux côtés ; hyperréflexivité tendineuse généralisée ; Babinski bilatéral ; réflexes d'automatisme médullaire des deux côtés.

Affaiblissement intellectuel marqué ; gros troubles de la mémoire.

Tension artérielle : 15-9.

Pas de signes de syphilis.

Mort : mars 1926.

Autopsie : Pas de lésions macroscopiques apparentes, mis à part un certain degré de dilatation ventriculaire.

A l'examen histologique, on constate un état précriblé du putamen des deux côtés.

Protubérance et cervelet indemnes.

OBS. 13. (Service du Docteur Foix.) (Résumée.)

M^{me} Collig..., 66 ans.

Clinique : Syndrome pseudo-bulbaire ; rire et pleurer spasmodiques.

Astasie abasie ; trépidation épileptoïde bilatérale ; hyperréflexivité tendineuse généralisée ; signe de Babinski bilatéral.

Le 16 août 1925, ictus apoplectique ; déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la droite ; membre supérieur gauche plus flasque que du côté droit ; pas de phénomène du facial.

Mort : le 20 août.

Autopsie : Outre une hémorragie cérébrale, cause de la mort, occupant la partie antéro-externe de la couche optique au voisinage de la capsule interne et ayant envahi les ventricules, lésions anciennes de désintégration cérébrale.

H. Dr. : Etat criblé du putamen avec lacune volumineuse envahie par l'hémorragie cérébrale.

H. G. : Cicatrice linéaire de 2 cm. de long à la partie externe du noyau lenticulaire (cicatrice d'hémorragie ancienne). Lacunes multiples du putamen ; petites lésions de la capsule interne.

OBS. 14. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Brun..., 65 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire net ; tendance à la palilalie ; astasie abasie ; automatisme médullaire ; mictions impérieuses ; irritabilité ; affaiblissement intellectuel.

Athéromatose cérébrale ; légère atrophie des hémisphères et du cervelet ; lacunes des noyaux gris centraux et du pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : Absence de commémoratifs.

Examen. Octobre 1927 : Voix monotone, nasonnée, semi-explosive, spasmodique, gênée par la contraction des muscles péri-buccaux ; dysarthrie légère ; tendance à la palilalie.

Engouement fréquent pour les liquides.

Rire spasmodique à propos de tout et de rien ; la malade se rend parfaitement compte de l'exagération de ses réactions expressives : « Tournez votre main et je rirai », dit-elle.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres gênant la malade pour siffler, gonfler les joues ; réflexes buccal et massétéren vifs ; langue indemne ; réflexes vélo-palatin abolis, pharyngien conservé.

Motilité oculo-palpébrale normale ; réflexe naso-palpébral vif.

Astasie abasie : c'est à peine si la malade, fortement maintenue, peut faire quelques petits pas ; force segmentaire à peu près conservée, ou tout au moins très suffisante. Légère hypertonie des membres inférieurs avec clonus bilatéral du pied ; hyper-réflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses des deux côtés : controlatéral des adducteurs, double réponse du stylo-radial en pronation et en supination.

De chaque côté l'excitation plantaire et le pincement de la peau du dos du pied et de la jambe provoquent la réaction homolatérale suivante : extension du gros orteil, flexion dorsale directe du pied, ébauche du triple retrait. Il n'existe pas de réaction controlatérale.

Au niveau des membres supérieurs, contraction paradoxale du long supinateur de chaque côté par pincement de la peau de la face externe du bras.

Pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Pas de symptômes cérébelleux.

Mictions impérieuses, parfois involontaires.

Humeur gaie ; pleurer exceptionnel.

Irritabilité, colères faciles, se terminant d'ailleurs par le rire.

Affaiblissement intellectuel : oubli des faits récents, désorientation dans le temps, perte des notions didactiques.

Tension artérielle : 22-12.

Le 15 août 1928, apparition d'une gangrène de l'avant-pied droit par oblitération artérielle (suppression des oscillations au niveau de la jambe). Alors que l'excitation plantaire et le pincement cutané de la jambe du côté gauche provoquent, comme auparavant, des réflexes d'automatisme, du côté droit, les mêmes excitations restent sans réponse.

Mort le 28 août 1928.

Autopsie : Athéromatose cérébrale diffuse ; légère atrophie cortico-nucléaire ; dilatation ventriculaire.

H. Dr. : Etat criblé du putamen, lacune dans le noyau externe du thalamus.

H. G. : Etat criblé du putamen, lacune dans le noyau externe du thalamus ; petit ramollissement dans la tête du noyau caudé.

Péduncules cérébraux : A l'examen macroscopique, légère atrophie des deux tiers internes du pied du pédoncule droit.

Protubérance : Partie haute, volumineuses lacunes du pied ; à droite, à la partie postérieure, au voisinage du ruban de Reil ; à gauche, à la partie moyenne.

Les faisceaux pyramidaux, qui ne sont pas détruits par ces lacunes, sont pâles, en particulier du côté droit.

Bulbe : Légère atrophie de la pyramide droite.

Cervelet : Atrophie diffuse, prédominant au niveau du vermis et des lobes antéro-supérieurs. Etat glacé.

Moelle cervicale : Légère pâleur des faisceaux pyramidaux croisés.

OBS. 15. (Service du Professeur Guillain.)

M. Mart..., 47 ans.

Hémiplégie droite ; crises d'épilepsie généralisée ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; astasie abasie ; mictions involontaires ; affaiblissement intellectuel.

Athéromatose cérébrale ; lacunes disséminées dans les hémisphères, le pied de la protubérance et le cervelet ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En 1921, à 41 ans, ictus sans perte de connaissance, suivi d'une hémiparésie droite avec prédominance faciale et anarthrie ; au bout de 15 jours, amélioration permettant au malade de reprendre son travail. En 1922, crises d'épilepsie généralisée, nocturnes, avec morsure de la langue et incontinence des urines, survenant tous les mois environ ; ainsi pendant 2 ans ; puis les crises s'espacent ; la dernière remonte à septembre 1924. Entre ces crises le malade continue son travail. En janvier 1925, apparition progressive de gêne de la marche, des symptômes pseudo-bulbaires et de troubles du caractère qui devient irritable. Le malade est hospitalisé dans divers hôpitaux : 3 ponctions lombaires ne montrent rien d'anormal ; il reçoit une série de Quinby en août 1926 ;

les troubles s'accroissent et le malade entre à la Salpêtrière en décembre 1926.

Examen. Janvier 1927 : Voix monotone, nasonnée, spasmodique semi-explosive ; dysarthrie marquée ; prononciation défectueuse des labiales, des linguales.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent, surtout pour les liquides ; salivation modérée.

Facies pleurard ; mimique psychosyncinétique conservée ; pleurer spasmodique facile à provoquer, il suffit de s'approcher du lit du malade.

Motilité des lèvres fort gênée : impossibilité de souffler, de gonfler les joues ; réflexe buccal positif ; force des masticateurs à peu près conservée ; réflexe massétérin vif ; mouvements de la langue très limités ; protraction, relèvement de la pointe et des bords ; le voile se relève à peine ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est faible.

Astasie abasie : le malade est immobilisé au lit depuis son entrée dans le service. Si on le maintient debout et qu'on lui demande de marcher, il hésite, se raidit, fait quelques petits pas et s'affaisse ; et pourtant la force musculaire des membres est à peu près conservée, toutefois un peu diminuée du côté droit.

Les mouvements passifs décèlent une légère contracture du côté droit ; de ce côté clonus du pied et de la rotule ; signe de Babinski.

Hyperréflexivité tendineuse généralisée, surtout marquée à droite ; pas de réflexes d'automatisme médullaire.

Pas de symptômes cérébelleux.

Sensibilité normale aux différents modes.

Mictions fréquentes, involontaires et sans doute en partie inconscientes.

Affaiblissement intellectuel marqué : le malade est apathique, incapable de suivre une conversation ; pleurer spasmodique incessant ; amnésie globale pour les faits récents et anciens ; désorientation dans le temps ; toutefois conservation de quelques notions apprises mécaniquement : table des multiplications ; certain degré de puérilité.

Tension artérielle : 25-13.

Pas d'antécédents spécifiques.

Ponction lombaire, mai 1926 : albumine 0 gr. 40 ; réactions de Pandy et Weichbrodt négatives ; benjoin 000002222100000 ;

Wassermann du sang et du liquide céphalo-rachidien : H_g.

Mort par complications pulmonaires le 24 septembre 1927.

A noter la disparition du pleurer spasmodique pendant la semaine qui a précédé la mort.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale, surtout basilaire ; atrophie cortico-nucléaire modérée ; légère dilatation ventriculaire.

H. G. : Volumineuses lacunes dans le centre ovale, en particulier au niveau du pied de la couronne rayonnante. Nombreuses lacunes dans le putamen.

H. Dr. : Petites lacunes dans le putamen et dans le centre ovale. Ramollissement dans le pallidum.

Pédoncules cérébraux : Rien à signaler.

Protubérance : 4 ou 5 lacunes dans le pied du côté gauche. Une lacune dans le pied du côté droit.

Cervelet : Lacunes multiples au voisinage des noyaux dentelés et dans les pédoncules cérébelleux moyens. Etat glacé du cervelet.

Bulbe : Rien à signaler.

Moelle cervicale : Dégénérescence presque complète des faisceaux pyramidaux croisés, droit et gauche.

Légère dégénérescence des faisceaux pyramidaux directs.

Obs. 16. (Service du Professeur Guillaïn.)

M. Bern..., 44 ans.

Hémi-parésies successives ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; mictions impérieuses ; léger affaiblissement intellectuel ; hyperémotivité.

Athéromatose cérébrale ; lacunes des noyaux gris et du pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En novembre 1925, fourmillements dans le membre inférieur gauche, puis, brusquement, en plein travail, hémi-parésie gauche ; le malade ne tombe pas, peut encore exécuter quelques mouvements avec les membres du côté parésié, mais il doit regagner son domicile en voiture. Malgré une réaction de Wassermann négative et l'absence de signes de syphilis, on institue un traitement spécifique ; l'hémiplégie s'améliore rapidement.

Le 25 juillet 1927, pendant le travail, le malade est gêné dans ses mouvements du côté droit, mais peut regagner son domicile.

Il rentre à la Salpêtrière le 27 juillet.

A l'examen, ce qui domine, c'est une hémi-parésie gauche avec légères contractures, clonus du pied et de la rotule, exagération des réflexes tendineux, signe de Babinski.

A droite on ne note qu'une hyperréflexivité tendineuse.

On ne constate pas de troubles pseudo-bulbaires ; le réflexe du voile

est conservé, mais depuis quelques mois les mictions sont plus fréquentes et impérieuses, le caractère est irritable, le malade pleure et rit facilement.

La tension artérielle est à 22-17.

Le 1^{er} octobre 1927, le malade constate à son réveil une hémiplegie gauche avec atteinte de la face et des troubles de la parole et de la déglutition ; voix monotone, nasonnée, semi explosive, spasmodique, accompagnée d'une contraction des muscles péri-buccaux, très dysarthrique.

Préhension des aliments défectueuse, engouement fréquent pour les liquides, salivation exagérée.

Le facies est monotone, pleurard ; la moindre excitation psychique déclenche le pleurer spasmodique, le rire est plus difficile à provoquer.

L'asymétrie faciale par paralysie du côté gauche est nette lors de la mimique volontaire ; elle disparaît lors de la mimique psychosyncinétique ; les mouvements des lèvres sont gênés ; la motilité de la langue et des masticateurs est à peu près normale ; les réflexes buccal et massétérin sont vifs ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est diminué ; le réflexe pharyngien est conservé. La motilité oculo-palpébrale est normale.

Le R. O. C. est négatif.

La marche n'est pas seulement gênée par l'hémiplegie gauche, elle est hésitante, avec élargissement de la base de sustentation ; l'équilibre est instable. La force musculaire est diminuée, surtout du côté gauche ; le clonus du pied est bilatéral ; l'hyperréflexivité tendineuse est généralisée avec diffusion des réponses ; les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens existent.

A gauche, l'excitation plantaire externe et le pincement cutané de la face externe de la jambe provoquent l'extension du gros orteil avec flexion dorsale directe du pied ; l'excitation plantaire interne et le pincement de la face interne de la jambe provoquent une contraction du jambier antérieur avec flexion des orteils.

A droite, l'excitation plantaire et le pincement cutané de la jambe, en un point quelconque, provoquent une contraction du jambier antérieur avec flexion des orteils.

On ne constate pas de contraction paradoxale du long supinateur, pas de syncinésies globales, pas de réflexes profonds du cou.

La coordination des mouvements est correcte.

Pas de troubles de la sensibilité, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Les mictions sont fréquentes et impérieuses, parfois involontaires. Par ailleurs, faiblesse du sphincter anal. Impuissance depuis l'âge de 42 ans.

Le comportement de l'intelligence n'est pas troublé, mais l'idéation

est lente ; le malade est apathique, triste, sa mémoire est affaiblie ; il est hyperémotif et irritable.

La tension artérielle est à 25-17.

Saturnisme probable : le malade est typographe.

Pas de signes de syphilis, cliniques et biologiques.

Mort à la suite d'un nouvel ictus en juillet 1928.

Autopsie : Athéromatose cérébrale diffuse.

Ramollissement hémorragique récent dans le lobe occipital gauche.

Lésions anciennes de désintégration cérébrale diffuse, avec lacunes au niveau des noyaux gris, en particulier dans le putamen.

A droite, petit ramollissement de la partie postérieure du putamen, empiétant sur la capsule interne au niveau de la lame médullaire externe du noyau lenticulaire. Autre petit ramollissement dans le centre ovale au-dessus et en dehors du noyau caudé.

Pédoncules cérébraux : Rien à signaler.

Protubérance : Partie haute, petites lacunes dans le pied du côté droit. Parties moyenne, petites lacunes bilatérales du pied.

Cervelet : Rien à signaler.

Moelle cervicale : Dégénérescence bilatérale des faisceaux pyramidaux croisés, prédominant du côté gauche ; les faisceaux pyramidaux directs sont un peu pâles.

OBS. 17. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Champ..., 66 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; mictions involontaires ; irritabilité ; affaiblissement intellectuel.

Athéromatose cérébrale ; atrophie cortico-nucléaire ; lacunes des noyaux gris et de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : Progressif en 1924, à l'âge de 63 ans ; d'abord parésie droite, puis parésie gauche et troubles pseudo-bulbaires.

Examen. Mai 1927 : Voix nasonnée, monotone, faible, légèrement spasmodique ; dysarthrie modérée.

Déglutition peu troublée : parfois engouement pour les liquides. Le facies est monotone au repos, mais il est facile d'éveiller les expressions mimiques élémentaires ; rire et pleurer spasmodiques fréquents.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; motilité de la langue et des masticateurs à peu près normale ; réflexe massétérin vif ; parésie du voile ; réflexe velo-palatin et pharyngien abolis ; motilité

oculo-palpébrale normale ; réflexes oculo et naso palpébraux vifs. La malade est immobilisée au lit depuis janvier 1927 ; elle ne peut se tenir en équilibre sur ses jambes sans appui. Il est impossible de la faire avancer, même en la soutenant solidement ; elle se raidit. La force musculaire des membres est diminuée, mais ceci n'explique pas l'astasia abasie.

Légère hypertonie des membres inférieurs et supérieurs, facile à vaincre ; clonus bilatéral du pied ; flexion combinée des cuisses et du tronc ; hyperréflexivité tendineuse généralisée ; Babinski bilatéral ; pas de réflexes d'automatisme médullaire.

Pas de symptômes cérébelleux.

Pas de troubles sensitifs, si ce n'est une hyperalgie diffuse.

Mictions involontaires : incontinence des urines.

Affaiblissement intellectuel ; comportement intellectuel peu troublé ; possibilité de conversation prolongée ; mais contenu de l'intelligence très amoindri ; amnésie pour les faits vécus récents et anciens ; désorientation dans le temps ; perte des notions didactiquement apprises.

Indifférence pour tout ce qui n'est pas elle. Caractère un peu irritable. Humeur plutôt gaie.

Tension artérielle : 22-12.

Pas de stigmates de syphilis.

Mort en janvier 1928.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale diffuse ; atrophie cortico-nucléaire.

H. Dr. : Etat criblé du putamen, volumineuse lacune dans sa partie antérieure ; petit ramollissement dans le noyau externe du thalamus.

H. G. : Etat criblé du putamen ; petit ramollissement dans le noyau externe du thalamus.

Pédoncules cérébraux : Rien à signaler.

Protubérance : Quelques petites lacunes dans le pied des deux côtés. Une petite lacune dans le faisceau central de la calotte du côté droit.

Cervelet : Rien à signaler.

Bulbe : Rien à signaler.

Moelle cervicale (Loyez, Hématéine éosine) (incisure à droite) : Atrophie de la moitié droite de la moelle ; dégénérescence pyramidale bilatérale des faisceaux croisés ; les faisceaux pyramidaux directs sont relativement peu touchés.

OBS. 18. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Mar..., 80 ans.

Ictus hémiplégique, puis évolution progressive ; syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; gâtisme ; affaiblissement intellectuel très marqué.

Athéromatose cérébrale ; désintégration lacunaire des hémisphères et du pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Début : En 1923, ictus suivi d'une hémiplégie droite, sans aphasie. Par la suite, apparition progressive des symptômes pseudo-bulbaires.

Examen. Août 1927 : Voix nasonnée, monotone, un peu embarrassée et dysarthrique.

Déglutition troublée surtout pour les liquides ; engouement continu ; les mouvements de mastication sont presque nuls ; la malade avale directement ce que l'on met dans sa bouche.

Rire et pleurer spasmodiques fréquents, faciles à provoquer ; passage de l'un à l'autre à volonté. Il est impossible de se rendre compte de l'état affectif sous-jacent.

A l'examen, on ne constate pas de paralysie faciale, mais parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; force des masticateurs diminuée, réflexe massétérin vif ; les mouvements de la langue sont normaux ; le voile se relève bien, les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis. La motilité oculo-palpébrale est normale ; le réflexe naso-palpébral est vif.

R. O. C. : avant compression : 18, 18, 18, 18.

après compression : 19, 19, 19, 19.

Astasie abasie : soutenue, la malade tient sur ses jambes, mais elle se cramponne et résiste dès qu'on veut la faire avancer ; elle est fort inquiète, a peur de tomber, et ne fait aucun mouvement actif, si ce n'est pour s'opposer à toute mobilisation.

La force musculaire des membres est à peu près conservée, toutefois diminuée à droite ; de ce côté, tendance à la contracture et signe de Babinski.

Hyperréflexivité tendineuse généralisée, surtout marquée à droite ; réflexes d'automatisme médullaire ; phénomène des raccourcisseurs des deux côtés ; contraction paradoxale du long supinateur des deux côtés par pincement de la peau de la face externe du bras.

Pas de symptômes cérébelleux. Pas de troubles sensitifs.

Incontinence des urines et des matières : la malade ne perçoit pas le besoin d'uriner.

Affaiblissement intellectuel très marqué : gros troubles de la mémoire pour les faits vécus et les notions didactiquement apprises ; désorientation dans le temps et dans l'espace. Il est difficile de prolonger la conversation. Le comportement de l'intelligence est lui aussi déficient ; entre autres idées bizarres, la malade croit qu'elle a encore ses règles ; c'est ainsi qu'elle interprète la sensation d'humidité causée par l'incontinence des urines. Lorsqu'on lui fait remarquer son erreur, elle prétend que cette idée lui a été donnée par ses voisines, ce qui est inexact, et révèle une tendance à la fabulation.

Tension artérielle : 16-10.

Pas de signes de syphilis.

Mort en mars 1928 ; complications pulmonaires.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale diffuse, surtout marquée au niveau du tronc basilaire et de ses collatérales ; atrophie cérébrale diffuse.

H. G. : Etat criblé du putamen ; volumineuse lacune dans la partie moyenne du putamen ; lacune dans le noyau externe du thalamus ; lacunes multiples, disséminées dans le centre ovale, en particulier au voisinage du noyau caudé.

H. Dr. : Etat criblé du putamen ; petites lacunes dans le noyau externe du thalamus ; lacunes multiples disséminées dans le centre ovale, en particulier au voisinage du noyau caudé et dans le pôle frontal.

Péduncules cérébraux : Rien à signaler macroscopiquement.

Protubérance : Dans sa partie haute ; lacunes du pied.

A droite, volumineuse lacune transversale, occupant presque toute la largeur de la moitié droite du pied.

A gauche, petites lacunes multiples.

Bulbe : Rien à signaler.

Cervelet : Rien à signaler.

Moelle cervicale : Dégénérescence bilatérale des faisceaux pyramidaux croisés, plus marquée à droite qu'à gauche.

OBS. 19. (Service du Professeur Guillain.)

Mme Mour..., 69 ans.

Ictus hémiplegiques successifs ; syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; incontinence des urines ; affaiblissement intellectuel marqué.

Athéromatose cérébrale ; atrophie cortico-nucléaire avec dilatation ventriculaire ; lacunes dans les hémisphères et le pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En 1919 à 64 ans, ictus sans perte de connaissance,

suivi d'une hémiplegie droite avec aphasie. Au bout de 3 mois, marche et parole à peu près correctes.

En 1920, ictus avec perte de connaissance durant 24 heures, suivi d'une hémiplegie droite sans aphasie.

En février 1921, ictus sans perte de connaissance, suivi d'une hémiparésie gauche.

Depuis, immobilisation au lit ; syndrome pseudo-bulbaire ; incontinence des urines.

Examen. Décembre 1924 : Troubles de la voix ; grosse dysarthrie.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent pour les liquides et les solides ; salivation continuelle.

Rire et pleurer faciles, mais peu spasmodiques.

Paralysie faciale droite du type central ; glossoplégie : protraction de la langue difficile et restreinte ; pas d'atrophie ; pas de fibrillations ; réflexe velo-palatin aboli.

Station debout et marche impossibles : astasie abasie. Lorsqu'on maintient la malade solidement, elle parvient à se déplacer à petits pas en fauchant du côté droit.

Du côté droit : diminution de la force musculaire, exagération des réflexes tendineux ; signe de Babinski ; ébauche du phénomène des raccourcisseurs.

Du côté gauche, réflexes tendineux vifs, réflexe plantaire en flexion.

Pas de symptômes cérébelleux ; pas de troubles sensitifs notables.

Incontinence des urines.

Affaiblissement intellectuel prononcé ; séquelles d'aphasie de Wernicke.

Mort le 22 décembre 1924.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale diffuse ; atrophie cortico-nucléaire considérable ; élargissement des fosses sylviennes ; atrophie extrême des deux couches optiques avec étirement de la commissure grise ; atrophie du corps calleux ; dilatation ventriculaire.

II. G. : Ramollissement ocreux du noyau externe du thalamus, fusant dans le voisinage du bras postérieur de la capsule interne. Nombreuses lacunes dans le putamen et dans la substance blanche du lobe frontal.

H. Dr. : Grosse lacune dans le noyau externe du thalamus ; grosse lacune dans le centre ovale, en avant de la tête du noyau caudé ; état criblé du putamen.

Pédoncules cérébraux : Atrophie bilatérale, prédominant sur le pied et en particulier du côté gauche ; dégénérescence de la partie moyenne et interne du pied gauche et de la partie interne du pied droit.

Calotte : Rien d'anormal.

Protubérance (Loyez) : Pied, dans la moitié gauche, dégénérescence de la voie pyramidale dans sa partie interne, paramédiane, alors que les faisceaux externes sont indemnes ; petits ramollissements en chapelet le long et à gauche de la ligne médiane.

Dans la moitié droite, voie pyramidale légèrement pâle par places ; grosse lacune paramédiane, détruisant plusieurs faisceaux de la voie pyramidale.

Calotte : Rien à signaler.

Bulbe : Dégénérescence des pyramides droite et gauche.

Olives et noyaux bulbaires indemnes.

Moelle cervicale (incisure à droite) : Dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés, droit et gauche.

La dégénérescence est plus marquée à droite qu'à gauche.

Légère pâleur des faisceaux pyramidaux directs.

Légère pâleur des faisceaux de Goll.

Obs. 20. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Vanant..., 58 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire net ; contracture pyramidale bilatérale ; légère atrophie des muscles des mains ; gâtisme ; affaiblissement intellectuel considérable.

Athéromatose cérébrale ; lacunes disséminées dans les hémisphères et le pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale ; quelques lésions des cellules des cornes antérieures.

Clinique. Début : En 1918, à l'âge de 53 ans, difficultés de la marche apparues progressivement ; puis, secondairement, troubles de la parole également progressifs.

En 1921, la malade aurait présenté une aggravation avec troubles de la motilité du côté droit.

Examen. Juillet 1921 : Voix nasonnée et lente.

Troubles de la déglutition ; rejet des liquides par le nez.

Tendance au rire et au pleurer spasmodiques.

Motilité du voile réduite ; le réflexe velo-palatin paraît conservé, mais est affaibli ; la langue est amincie dans son ensemble, un peu godronnée sur les bords, mais ne présente pas de contractions fibrillaires.

La marche est très spasmodique ; tendance à marcher sur la pointe des pieds, les genoux frottant l'un contre l'autre ; clonus du pied bilatéral ; hyperreflectivité tendineuse généralisée, mais plus marquée à droite qu'à gauche ; phénomène des raccourcisseurs bilatéral ; signe de Babinski.

On note un certain degré d'atrophie des espaces interosseux et de l'éminence thénar des deux côtés, mais pas de contractions fibrillaires.

Les mictions sont impérieuses.

P. Marie porte le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique à prédominance hémiplegique droite, mais avec quelques restrictions.

Examen. Décembre 1923 (par Mathieu, Giro, Alajouanine).

Voix nasonnée, monotone.

Troubles de la déglutition ; engouement fréquent pour les liquides, parfois rejet des liquides par le nez.

On ne constate plus de rire et de pleurer spasmodiques.

Le facies est immobile, les lèvres sont flasques, soulevées à chaque expiration ; la langue, tirée difficilement, est atrophiée, plissée, mais ne présente pas de fibrillations ; les réflexes velo-palatin et pharyngien paraissent conservés ; la motilité oculo-pupillaire est normale.

Le rythme cardio-respiratoire est rapide : 126 pulsations, 26 respirations à la minute.

La malade est immobilisée au lit ; les membres inférieurs sont en extension, les pieds en équinisme et sont le siège d'une amyotrophie diffuse. L'impotence est presque absolue : seuls sont possibles quelques mouvements d'abduction et d'adduction des cuisses, et une ébauche de flexion du genou du côté gauche ; par la mobilisation passive on arrive à vaincre la contracture, mais avec peine.

Le membre supérieur droit est immobilisé en demi-flexion par les contractures ; c'est à peine si la malade peut ébaucher les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras et de prono-supination.

La motilité du membre supérieur gauche n'est qu'amoindrie ; la force segmentaire est très diminuée.

De plus, des deux côtés, atrophie des muscles périscapulaires, effacement des reliefs de la paume ; amincissement du premier espace interosseux, atrophie de l'éminence thénar. L'atrophie prédomine du côté droit ; de plus, de ce côté, troubles trophiques cutanés au niveau des mains : peau lisse, luisante, sans poils ; ongles striés, cassants.

On note l'absence de contractions fibrillaires, et un examen électrique pratiqué par le Docteur Thibonneau ne décèle nulle part de R. D. nette.

Les réflexes tendineux sont tous vifs, surtout du côté droit ; controlatéral des adducteurs par percussion de la rotule gauche ; clonus du pied et de la rotule des deux côtés ; clonus du poignet droit ; signe de Babinski bilatéral ; abolition des réflexes cutanés abdominaux ; phénomène des raccourcisseurs des deux côtés.

Aucun trouble de la sensibilité aux différents modes.

Incontinence des urines et des matières. Obnubilation psychique.

La tension artérielle est à 19-11.

Aucun stigmate de syphilis, mais 3 enfants morts-nés.

La ponction lombaire est négative : albumine 0 gr. 25 ; cellule de Naegotte 0,2 ; Wassermann H₈.

Mort le 11 février 1924, à la suite d'une complication pulmonaire.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale diffuse, surtout marquée au niveau du tronc basilaire et des vertébrales.

H. G. : Foyer de ramollissement linéaire au niveau de la capsule externe ; ce foyer remonte jusqu'au pied de la couronne rayonnante en dehors du noyau caudé. Il existe de petites lacunes dans le centre ovale. Le putamen est complètement envahi par des lacunes confluentes ; véritable état poreux (non cadavérique).

H. Dr. : Etat criblé du putamen et du thalamus, surtout au niveau du noyau externe. Petite lacune dans la tête du noyau caudé.

Petites lacunes disséminées dans le centre ovale ; lacune volumineuse dans le bras postérieur de la capsule interne, au niveau de la lame médullaire externe du noyau lenticulaire.

Pédoncules cérébraux (Weigert-Weigert Pal).

Pied gauche : atrophié dans l'ensemble ; dégénérescence marquée de la partie moyenne.

Pied droit : semble indemne.

Calotte : Rien d'anormal.

Protubérance : Pied : dégénérescence de la voie pyramidale gauche dans sa presque totalité, sauf un petit îlot antéro-interne.

Nombreuses petites lacunes, dont certaines semblent prendre la place des faisceaux pyramidaux dégénérés.

La dégénérescence de la voie pyramidale droite est moins étendue ; les lacunes sont moins nombreuses à droite. Les fibres transversales sont relativement indemnes.

Calotte : rien d'anormal.

Bulbe : Atrophie et dégénérescence de la pyramide gauche.

Dégénérescence assez marquée de la pyramide droite. Olives indemnes.

Moelle cervicale : Au niveau du renflement brachial (Weigert-Marchi) (fig. 20) dégénérescence pyramidale bilatérale (faisceaux directs et croisés) ; la voie pyramidale droite est plus dégénérée que la gauche. Pas d'autres lésions de dégénérescence dans le cordon antéro-latéral.

(Bielschowsky) : les cornes antérieures ont un aspect anguleux, mais ne sont pas atrophiées, il n'existe pas de dépression du contour de la moelle à leur niveau.

Les cellules radiculaires sont lésées de façon indiscutable ; il n'y a pas de réduction numérique notable des cellules, mais celles-ci sont modifiées : surcharge pigmentaire, conglomérations fibrillaires assez proche de la dégénérescence d'Alzheimer ; peu de fibrolyse.

OBS. 21. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Guy..., 47 ans.

Ictus successifs ; syndrome pseudo-bulbaire ; hémiplégie gauche ; mictions impérieuses ; affaiblissement intellectuel marqué.

Athéromatose cérébrale ; lacunes dans les noyaux gris et le pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale ; processus méningomyélitique syphilitique surajouté.

Clinique. : Syphilis probable, mari syphilitique. La malade a fait deux fausses couches à 28 et 30 ans.

Début : En 1916, ictus avec perte de connaissance, suivi de troubles de la parole qui persistent une quinzaine de jours ; il n'y aurait pas eu de paralysie nette. La malade est mise au traitement arsenobenzolique pendant 7 ans, à raison de deux séries par an.

En 1923, un médecin constate des signes de paraplégie spasmodique (réflexes tendineux exagérés, clonus du pied gauche, signe de Babinski à droite). De plus, à partir de cette époque, mictions impérieuses et fréquentes.

Le 1^{er} octobre 1924, ictus sans perte de connaissance, suivi d'une hémiplégie gauche.

Examen. Mars 1925 : Voix nasonnée, dysarthrique.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent pour les liquides.

Rire et pleurer spasmodiques. Parésie du voile à gauche.

Hémiplégie gauche avec contractures ; légers signes pyramidaux du côté droit.

Mictions impérieuses, et par la suite, mictions inconscientes. Gros troubles intellectuels ; amnésie portant sur les faits récents et anciens ; désorientation dans le temps.

Pupilles inégales, mais réagissant à la lumière.

Ponction lombaire : albumine 0 gr. 40 ; cellule de Nageotte 1,6 ; Wassermann H₈ ; benjoin normal ; Wassermann du sang H₈.

Mort en février 1927.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose diffuse ; atrophie cortico-nucléaire.

H. Dr. : Région des noyaux gris (Weigert) (fig. 15).

Putamen : ramollissement de la partie postérieure dans toute sa largeur, empiétant sur la capsule externe. Par ailleurs nombreuses lacunes ; lacunes volumineuses dans le noyau externe du thalamus, et petite lacune sous-thalamique dans le champ H de Forel.

Dans le bras postérieur de la capsule interne, au niveau de la lame médulaire externe du noyau lenticulaire, zone quadrangulaire dégénérée, avec démyélinisation presque complète ; toutefois, quelques fibres transversales sont encore myélinisées.

H. G. : Lacunes multiples dans le putamen ; lacune volumineuse dans le noyau externe du thalamus.

Pédoncules cérébraux : A droite, atrophie et dégénérescence du pied à gauche, légère dégénérescence du pied.

Pas de lésions de la calotte, noyaux rouges indemnes.

Protubérance : Dégénérescence de la voie pyramidale droite : les faisceaux sont réduits de nombre et de volume et pâles. Quelques lacunes dans le pied de la protubérance, à droite et à gauche ; les lacunes du côté droit ne se superposent pas à la dégénérescence pyramidale. Les fibres transversales sont indemnes.

Bulbe : Pyramide droite complètement atrophiée ; pyramide gauche de volume normal, mais légèrement pâle.

Le faisceau latéral du bulbe du côté gauche est le siège d'une dégénérescence ; celle-ci déborde d'ailleurs sur le faisceau central de la calotte et sur les fibres arciformes et la capsule périolivaire dans sa portion postéro-latérale.

Cervelet : Rien à signaler.

Moelle cervicale (fig. 16) :

Du côté gauche, dégénérescence myélinique complète du faisceau pyramidal croisé, et légère dégénérescence du faisceau pyramidal direct.

Du côté droit, dégénérescence du faisceau pyramidal croisé, mais moindre à gauche. Presque pas de dégénérescence du faisceau pyramidal direct.

Moelle dorsale : La dégénérescence déborde les faisceaux croisés, atteint la superficie de la moelle et empiète sur la partie externe du faisceau de Burdach.

On peut admettre qu'au processus cérébral, lacunes et ramollissements ayant entraîné une dégénérescence secondaire massive de la voie pyramidale droite au-dessus du bulbe et gauche dans la moelle, et légère de l'autre voie pyramidale, se surajoute un processus méningo-myélitique se localisant au niveau des voies pyramidales dégénérées, et débordant sur les faisceaux de Fleschig et de Burdach.

Les lésions du cordon latéral du bulbe et de la capsule périolivaire sont de même nature.

Ces foyers sont actuellement cicatrisés, on y observe des lésions de péri-vascularite.

OBS. 22. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Daniel..., 66 ans.

Crises d'épilepsie généralisée et ictus paralytiques ; syndrome pseudo-bulbaire ; symptômes pyramidaux bilatéraux ; affaiblissement intellectuel.

Athéromatose et atrophie cérébrale marquées ; lacunes disséminées dans les hémisphères et le pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Début : En 1920, à l'âge de 59 ans, par des crises d'épilepsie généralisée, se répétant tous les deux mois environ, et pour lesquelles elle est traitée par le bromure et le gardénal.

En février 1922, ictus paralytique après une crise d'épilepsie ; autres ictus paralytiques par la suite.

Examen. 1925 : Voix nasonnée, dysarthrique ; légers troubles de la déglutition.

Rire et pleurer spasmodiques.

Réflexes velo-palatin et pharyngien abolis.

Paralysie faciale droite du type central ; hémiparésie droite.

Hyperréflexivité tendineuse généralisée, mais plus marquée à droite.

Signe de Babinski bilatéral.

Affaiblissement intellectuel marqué.

Tension artérielle : 20-11.

Ponction lombaire : albumine 0 gr. 30 ; cellule de Nageotte 0,3.

Mort le 6 mars 1924 de broncho-pneumonie.

Autopsie. *Cerveau* : Athéromatose cérébrale diffuse ; atrophie considérable des hémisphères avec grosse dilatation ventriculaire ; kystes choroïdiens au niveau du carrefour ventriculaire droit ; rétraction des couches optiques avec étirement de la commissure grise.

H. G. : Volumineuse lacune dans le noyau externe du thalamus ; état criblé du putamen sur toute sa hauteur ; lacune du centre ovale dans le voisinage du noyau caudé.

H. Dr. : Etat criblé du putamen. Ramollissement cortical au niveau de P2 et du gyrus supra-marginalis (dimensions d'une pièce de 2 francs).

Pédoncules cérébraux : Rien à signaler.

Protubérance : Partie supérieure, petites-lacunes dans le pied à droite et à gauche.

Cervelet : Un peu atrophié au niveau de sa face supérieure.

Bulbe : Rien à signaler.

Moelle cervicale (incisure droite) (Loyez) : Dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés, plus marquée à droite qu'à gauche. Légère dégénérescence des faisceaux pyramidaux directs.

OBS. 23. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Noy..., 73 ans.

Ictus paralytiques ; syndrome pseudo-bulbaire ; démarche à petits pas ; ictus terminal avec hémiplégie gauche et paralysies oculaires.

Thrombose de la carotide interne droite ; désintégration lacunaire diffuse ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : 4 septembre 1924 ; ictus sans perte de connaissance, suivi d'une hémiplégie droite.

Le 10 septembre 1925, paralysie du membre supérieur gauche.

Examen. Septembre 1925 : Légers troubles de la voix et de la déglutition.

Rire et pleurer spasmodiques.

Paralysie faciale gauche du type central ; réflexe velo-palatin aboli ; marche à petits pas avec l'aide d'une canne.

Membre supérieur gauche paralysé, impotent, fixé en demi-flexion par la contracture ; par ailleurs, hyperréflexivité tendineuse ; signe de Babinski des deux côtés ; pas de réflexes d'automatisme médullaire ; pas de symptômes cérébelleux ; pas de troubles sensitifs ; pas d'incontinence des urines.

En novembre 1925, ictus sans perte de connaissance, suivi d'une tendance à la somnolence ; hémiplégie gauche complète et totale ; paralysie faciale gauche ; dysarthrie marquée.

Paralysie de fonction du regard en haut et vers la gauche ; convergence impossible ; les autres mouvements sont possibles.

De plus, du côté droit, léger ptosis, pupille en mydriase, ne réagissant pas à la lumière ; hémianopsie latérale homonyme gauche.

Mort le 12 décembre 1925.

Autopsie : Thrombose de l'artère carotide interne droite.

H. Dr. : Ramollissement blanc de tout le territoire de la sylvienne et de la cérébrale antérieure droites.

Il est difficile de préciser l'état antérieur du cerveau.

H. G. : Comprimé et œdématié.

Lacunes multiples dans le thalamus et le putamen.

Pédoncules cérébraux (Loyez, hématéine éosine).

Pied : atrophie du pied droit, surtout dans sa partie interne et moyenne.
Le pied gauche est légèrement pâle.

Calotte : les noyaux rouges, les tubercules quadrijumeaux, les noyaux du III, la bandelette longitudinale postérieure sont indemnes.

Moelle cervicale (incisure à droite) (Loyez, hématéine éosine).

Dégénérescence pyramidale bilatérale ; faisceaux pyramidaux croisés et directs.

OBS. 24. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Prie..., 66 ans.

Ictus paralytiques successifs ; syndrome pseudo-bulbaire ; symptômes pyramidaux bilatéraux.

Athéromatose cérébrale ; ramollissement dans le territoire de la cérébrale postérieure droite ; lacunes des noyaux gris et du pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En 1915, ictus paralytique sans perte de connaissance. En 1919, ictus paralytique avec perte de connaissance.

Examen. Mars 1919 : Troubles de la voix : voix nasonnée, spasmodique, dysarthrie marquée.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent.

Rire et pleurer spasmodiques fréquents.

Marche gênée par une hémiparésie droite et par une latéro-pulsion vers la droite ; les réflexes tendineux sont vifs, surtout du côté droit.

Le 5 décembre 1926, ictus, état subcomateux ; déviation de la tête à droite ; contractures des membres supérieurs en demi-flexion ; des membres inférieurs en extension ; hyperreflectivité tendineuse, surtout du côté gauche ; clonus du pied, surtout net à gauche ; signe de Babinski bilatéral.

Tension artérielle : 15-9.

Mort le 8 décembre 1926.

Autopsie : Athéromatose cérébrale.

H. G. : Ramollissement détruisant la moitié postérieure du putamen dans toute sa hauteur et sectionnant le pied de la couronne rayonnante. Lacune dans la tête du noyau caudé.

H. Dr. : Ramollissement de la grosseur d'un pois, détruisant le corps genouillé externe et l'origine des radiations optiques. Cette lésion fait partie

d'un ramollissement du territoire de la cérébrale postérieure qui déprime tout le lobe fusiforme et l'extrémité postérieure de la scissure calcarine.

Par ailleurs, quelques petites lacunes sous-épendymaires dans le voisinage du carrefour et au niveau du putamen.

Pédoncules cérébraux : Rien à signaler.

Protubérance : Parties supérieure et inférieure : lacunes dans le pied du côté droit.

Cervelet : Rien à signaler.

Moelle cervicale (incisure droite) (Loyez).

Dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés, plus marquée à droite qu'à gauche.

Légère dégénérescence des faisceaux pyramidaux directs.

Obs. 25. (Service du Docteur Foix.)

M^{me} Grang..., 87 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire ; paraplégie en flexion d'origine cérébrale ; gâtisme.

Athéromatose cérébrale ; désintégration lacunaire des noyaux gris et du centre ovale ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : Pas de renseignements.

Examen. Septembre 1925 : Parole pseudo-bulbaire ; Facies inexpressif.

La malade est immobilisée au lit par une paraplégie en flexion d'origine cérébrale ; attitude en flexion des membres inférieurs ; contracture intense des adducteurs ; clonus du pied droit ; celui-ci est souvent spontané, s'accompagnant parfois de secousses cloniques rythmiques du quadriceps et du tenseur du fascia lata, des deux côtés (myoclonies) ; ces secousses cloniques des muscles antéro-externes des cuisses sont parfois indépendantes du clonus du pied droit ; hyperréflexivité tendineuse surtout du côté droit ; Babinski bilatéral ; réflexe du pouce bilatéral.

Gâtisme.

Le 24 septembre : Etat comateux ; déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la droite ; membres flasques ; disparition des secousses cloniques ; persistance de l'attitude en flexion des membres inférieurs.

Autopsie : Athéromatose cérébrale diffuse.

H. G. : Une petite lacune dans le noyau lenticulaire et une autre dans la couche optique ; mais surtout : état grisâtre de la substance blanche du lobe pariétal ; désintégration diffuse des centres ovales.

H. Dr. : Quelques petites lacunes dans le noyau lenticulaire et désinté-

gration dans le centre ovale ; histologiquement, désintégration diffuse du centre ovale, à droite et à gauche (fig. 9) avec prédominance en certains points, où il existe des lacunes ou de petits ramollissements avec corps granuleux ; par places les lacunes sont confluentes ; par places îlots de sclérose névroglique.

Tout le centre ovale présente cet état dégénératif ; toutes les fibres qui le composent sont extrêmement pâles, tout au moins les fibres de projection, car les fibres marginales (faisceau en ourlet de Stilling) sont relativement indemnes.

Les gaines de myéline sont dégénérées en grande partie ; état monilliforme. L'écorce n'est pas atrophiée ; il n'existe pas de ramollissements corticaux, ni d'état vermoulu.

Protubérance : Une petite lacune dans le pied du côté droit.

Moelle cervicale (incisure droite) : Dégénérescence pyramidale bilatérale légère, plus nette à droite qu'à gauche.

OBS. 26 (Service du Docteur Foix.)

M. Meun...

Hémiplégie gauche ; syndrome pseudo-bulbaire progressif ; astasie abasie ; incontinence des urines.

Lacune des noyaux gris et de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En 1922, hémiplégie gauche constatée au réveil.

Progressivement le tableau se complète.

Examen. 1924 : Voix monotone ; troubles de la déglutition ; pleurer spasmodique ; astasie abasie ; rétropulsion.

Hémiplégie gauche avec paralysie faciale gauche du type central.

Diminution de la force et contractures des membres du côté gauche ; réflexes tendineux vifs ; signe de Babinski ; réflexe crémasterien aboli.

Du côté droit : réflexes tendineux vifs, signe de Babinski.

Pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles sensitifs.

Troubles sphinctériens ; incontinence des urines.

Mort en mars 1925.

Autopsie. H. Dr. : Sur les coupes antérieures, 2 petites lésions de la tête du noyau caudé. A partir du tuber, état précriblé du putamen, et au niveau de la commissure de Forel, lésion de la capsule interne se trouvant sur le trajet d'une artériole lenticulo-caudée.

Petite lésion de la substance blanche de F₃.

Sur les coupes postérieures, rien d'anormal.

H. G. : Pôle frontal, rien à signaler, si ce n'est un léger degré d'atrophie des circonvolutions frontales.

Noyau lenticulaire très lésé surtout au niveau du putamen ; état criblé, surtout dans sa moitié postérieure ; aspect grisâtre, manifestement scléreux du putamen ; le thalamus est atrophié ; sa face ventriculaire est excavée ; petite lésion dans le noyau externe sur le trajet d'une artériole du pédicule thalamo-perforé.

Cervelet : Léger degré d'atrophie.

Protubérance : Petites lacunes ; la voie pyramidale droite est manifestement atrophiée par rapport à la gauche.

Bulbe : Rien à signaler.

Moelle cervicale (incisure à droite) :

Dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés, plus marquée à gauche qu'à droite. Légère dégénérescence des faisceaux pyramidaux directs.

OBS. 27. (Service du Docteur Foix.)

M. Merl...

Syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; incontinence des urines ; affaiblissement intellectuel ; syphilis.

Atrophie corticale diffuse ; désintégration lacunaire des hémisphères et du pied de la protubérance.

Clinique. Début : Pas de renseignements.

Examen. 1924 : Parole presque impossible ; ne prononce que quelques mots indistincts mais comprend ce qu'on lui dit ; rire spasmodique fréquent.

Astasie abasie : ne peut se tenir seul en équilibre, malgré l'élargissement de la base de sustentation. Il ne parvient à détacher les pieds du sol, et pourtant la force musculaire des membres n'est que peu diminuée ; hyper-réflexivité tendineuse généralisée ; signe de Babinski à gauche ; troubles sphinctériens ; gros troubles de la mémoire ; toutefois conservation de la table de multiplications.

Signe d'Argyll-Robertson.

Mort : mars 1925.

Autopsie : Atrophie corticale diffuse.

H. Dr. : lobe frontal ; pas de lésions.

Etat lacunaire de la tête du noyau caudé ; lacunes dans le putamen ; petit ramollissement occupant la partie supérieure du noyau lenticulaire

et coupant le noyau caudé ; la capsule interne est touchée à ce niveau ; petites lacunes sur la couche optique et dans le centre ovale.

H. G. : Lobe frontal : 2 petits foyers dans la substance blanche des deux premières frontales ; aspect criblé du putamen (sclérose) ; les lacunes du putamen touchent la capsule interne.

Centre ovale : état de ramollissement fibreux au niveau de la couronne rayonnante ; même lésion avec rétraction du ventricule latéral dans la partie postérieure pariéto-temporale.

Protubérance : Petites lacunes presque médianes dans la partie haute, se latéralisant surtout à gauche sur les coupes suivantes.

OBS. 28. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Tav..., 50 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; palilalie ; astasie abasie trépidante ; gâtisme ; affaiblissement intellectuel accentué.

Grosse hémorragie cérébrale terminale ; désintégration lacunaire diffuse.

Clinique. Début : En juillet 1921, la malade remarque au matin de la gêne pour parler et pour marcher ; puis progressivement ces troubles s'accroissent, et à un premier examen pratiqué à la Salpêtrière en février 1922 on constate des troubles de la voix qui est monotone, nasonnée, de la palilalie ; le réflexe velo-palatin est aboli, alors que le réflexe pharyngien est conservé.

Démarche à petits pas et troubles de l'équilibre avec tendance à la chute en arrière ; la malade résiste mal aux pulsions.

Il n'existe aucun trouble cérébelleux et qu'un seul symptôme pyramidal ; un signe de Babinski à droite.

En 1925, la parole est presque incompréhensible ; les efforts pour parler s'accompagnent de contractions des muscles péribuccaux, ce qui donne au visage un aspect pseudo-Wilsonien. La palilalie persiste. On note quelques troubles de la déglutition, du rire et du pleurer spasmodiques faciles ; la station debout est impossible sans soutien ; si l'on demande à la malade, solidement maintenue, de marcher, elle frotte alternativement les deux pieds sur le sol avec une rapidité de plus en plus grande, aboutissant à l'astasie abasie trépidante ; au bout d'une minute la malade effectue de grandes enjambées, en lançant les jambes en avant avec une certaine incoordination.

Cette progression n'est possible qu'autant qu'on soutient la malade, qui, à chaque instant, a la sensation de tomber en arrière ; au bout d'une

dizaine de mètres d'ailleurs la trépidation sur place se produit à nouveau.

La force musculaire des membres inférieurs n'est que légèrement diminuée ; il n'existe pas de contractures, mais simplement une ébauche de clonus du pied des deux côtés ; les réflexes tendineux sont tous vifs ; signe de Babinski bilatéral ; abolition des réflexes cutanés abdominaux.

On ne constate aucun trouble cérébelleux. La sensibilité est normale à tous les modes.

L'examen labyrinthique a été pratiqué par le Docteur Truffert ; épreuve de Barany ; température 25°.

O. G. : Première secousse de nystagmus à 45 cc. ; déviation segmentaire du bras gauche, le bras droit restant immobile.

O. Dr. : Première secousse de nystagmus à 60 cc. ; déviation du bras gauche vers la droite, alors que le bras droit ne semble pas dévier.

Conclusions du Docteur Truffert : voies vestibulaires intactes ; lésion partielle de l'association vestibulo-cérébelleuse droite.

Les mictions deviennent involontaires.

On ne note qu'un léger affaiblissement intellectuel avec quelques troubles de la mémoire.

Tension artérielle : 23-12.

En août 1927, la voix toujours nasonnée, semi-explosive, gênée par la contraction des muscles péribuccaux, très dysarthrique, est aiguë, criarde.

La malade ne prononce qu'un ou deux mots à la fois, qu'elle répète souvent 3 ou 4 fois de suite.

Les troubles de la déglutition se sont accentués ; engouement fréquent surtout pour les liquides.

Le rire et le pleurer spasmodiques sont fréquents ; ils se réduisent à l'expression faciale ; il est facile de les provoquer et l'on passe de l'un à l'autre à volonté. Il est impossible de se rendre compte de l'état affectif sous-jacent, vu l'affaiblissement intellectuel de la malade.

On ne constate pas de paralysie faciale. La motilité des lèvres est très gênée, celle de la langue et des masticateurs à peu près normale ; les réflexes buccal et massétérin sont vifs ; le voile se relève correctement ; le réflexe velo-palatin est aboli, alors que le réflexe pharyngien persiste.

La motilité oculo-palpébrale est normale, le réflexe naso-palpébral est vif.

R. O. C. : avant compression : 20, 21, 21, 21.

après compression : 21, 21, 21, 21.

L'astasia abasia est absolue ; dès qu'on essaie de mettre la malade sur ses jambes, elle se laisse tomber en arrière ; si on la tire en avant, elle se laisse glisser sur ses pieds, fléchit les genoux, prête à s'affaisser. Ces tenta-

tives s'accompagnent d'angoisse, de cris, de réactions vaso-motrices, de tachycardie (passage de 84 à 128 pulsations) ; et pourtant la force musculaire est relativement bien conservée, et l'examen neurologique ne décèle qu'une hyperréflexivité tendineuse généralisée ; on ne retrouve plus le signe de Babinski constaté en 1925.

La recherche des réflexes d'automatisme médullaire est négative.

Les mictions sont involontaires et inconscientes ; de même incontinence des matières.

L'affaiblissement intellectuel est très prononcé ; apathie, amnésie globale pour les faits vécus, récents et anciens, pour les notions apprises didactiquement ; désorientation dans le temps et dans l'espace. Spontanément elle ne pense qu'à satisfaire ses besoins élémentaires : faim, soif. Il est encore possible d'éveiller momentanément son attention et de lui faire comprendre et exécuter quelques ordres simples. Son humeur est plutôt gaie.

La tension artérielle est à 22-12.

On ne trouve aucun stigmate de syphilis.

A noter l'existence, depuis 1922, de troubles circulatoires et trophiques des extrémités : état asphyxique, cyanose, refroidissement, troubles trophiques des ongles, mutilation de l'index gauche à la suite de gangrène sèche de l'extrémité.

Mort en novembre 1927 à la suite d'un ictus apoplectique par hémorragie cérébrale.

Autopsie : Grosse hémorragie cérébrale ; les ventricules sont distendus par l'épanchement sanguin ; le septum lucidum est dilacéré ; les fosses insulaires sont remplies de sang.

Les couches optiques sont détruites ainsi que la capsule interne du côté droit ; de même dilacération de la calotte protubérantielle.

Par ailleurs, lacunes ou petits ramollissements remplis de sang secondairement, dans le putamen et dans le centre ovale des deux côtés, au niveau du genou de la capsule interne gauche ; dans le pied de la protubérance, surtout du côté gauche ; au niveau du noyau dentelé du cervelet du côté gauche.

Les lésions de désintégration sont bilatérales, mais semblent prédominer du côté gauche.

OBS. 29. (Service du Professeur Guillain.)

Mme Dumen..., 58 ans.

Ictus paralytique gauche, puis apparition progressive du syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; gâtisme ; affaiblissement intellectuel marqué.

Athéromatose cérébrale ; lacunes des noyaux gris et de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En juillet 1926, ictus apoplectique suivi d'une hémiplegie gauche. Par la suite, installation progressive du syndrome pseudo-bulbaire.

Examen. Juillet 1927 : Voix monotone, faible, nasonnée, semi-explosive, avec contractions des muscles péribuccaux ; dysarthrie marquée ; prononciation des labiales et des linguales défectueuse.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent surtout marqué pour les liquides ; salivation modérée.

Mimique psychosyncinétique conservée et même exagérée pour la plupart des expressions, en particulier le rire et le pleurer ; le rire spasmodique survient à tout propos ; presque tout ce qui attire l'attention de la malade provoque le rire ; on peut faire passer la malade du rire au pleurer à volonté.

Il est difficile de préciser quelle est l'intensité de l'état affectif sous-jacent.

Il n'existe pas de paralysie faciale ; la motilité des lèvres est gênée ; impossibilité de souffler, de gonfler les joues ; réflexe buccal vif ; la force des masticateurs est à peu près conservée ; la motilité de la langue est normale ; le voile se relève incomplètement ; les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis ; il n'a pas été constaté de nystagmus du voile, lors de l'examen.

La motilité oculo-palpébrale est normale.

Astasie abasie : la malade est immobilisée au lit depuis un mois ; auparavant démarche à petits pas en prenant appui sur la barre des lits. Maintenu solidement, la malade peut tenir debout sur ses jambes, mais dès qu'on veut la faire avancer, elle est prise d'angoisse, et il s'ensuit une astasie abasie trépidante ou une chute en arrière ; et pourtant la force musculaire des membres est à peu près conservée, toutefois un peu diminuée du côté gauche.

Les mouvements passifs sont faciles et même d'amplitude exagérée ; le talon arrive au contact de la fesse ; clonus bilatéral du pied ; hyperréflexivité tendineuse surtout marquée du côté gauche ; réflexe cutané plantaire en extension à gauche ; extension douteuse à droite ; pas de réflexes d'automatisme médullaire ; pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles sensitifs, si ce n'est de l'hyperalgie.

Mictions fréquentes, involontaires et pour la plupart inconscientes.

Affaiblissement intellectuel prononcé ; la malade est apathique, indifférente, mais répond aux questions ; amnésie pour les faits récents et an-

ciens ; désorientation dans le temps ; perte des notions didactiques ; humeur plutôt gaie.

Tension artérielle : 22-12.

Pas de stigmates de syphilis.

Mort le 20 novembre 1927.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale ; légère atrophie cérébrale diffuse.

H. Dr. : Lacunes multiples, en particulier au niveau du putamen ; petit ramollissement dans la tête du noyau caudé.

H. G. : Lacunes multiples, en particulier au niveau du putamen.

Pédoncules cérébraux : Pied droit, atrophie considérable avec dégénérescence de la partie interne et moyenne.

Pied gauche, très légère dégénérescence de la partie interne et moyenne.

Calotte : noyau rouge droit plus pâle que le gauche.

Cervelet : Atrophie diffuse des hémisphères ; lésions du noyau dentelé gauche ; dégénérescence partielle du pédoncule cérébelleux sup. gauche.

Protubérance : Dégénérescence de la voie pyramidale droite, des faisceaux internes et moyens, les faisceaux externes étant relativement indemnes. De petites lacunes occupent la place des faisceaux pyramidaux dégénérés.

Bulbe (Loyez) : Atrophie et dégénérescence de la pyramide droite ; légère dégénérescence de la pyramide gauche.

Olivaires bulbaires : Gauche, dégénérescence pseudo-hypertrophique, presque strictement localisée au niveau de son segment le plus saillant ; la parolive interne est indemne, de même le tiers postérieur de l'olive, et la parolive externe. Histologiquement, feutrage névroglique hypertrophié avec disparition des cellules nerveuses.

Droite, indemne.

Légère atrophie du corps restiforme droit ; légère dégénérescence du ruban de Reil gauche.

Moelle cervicale : Atrophie bilatérale marquée des faisceaux pyramidaux croisés et directs.

OBS. 30. (Service du Professeur Guillain.)

Mme Arn..., 71 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire ; symptômes pyramidaux bilatéraux ; automatisme médullaire ; affaiblissement intellectuel.

Athéromatose et atrophie cérébrale diffuses ; lacunes disséminées dans

les noyaux gris et dans le pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Janvier 1924. *Début* : Impossible à préciser ; malade placée depuis longtemps dans une salle de gâteuses.

Troubles de la voix : quelques sons inarticulés.

Troubles de la déglutition : déglutition impossible ; alimentation artificielle par sonde nasale ; écoulement continu de la salive.

Rire et pleurer spasmodiques fréquents.

Réflexe velo palatin aboli ; réflexe pharyngien faible ; parésie faciale droite du type central ; symptômes pyramidaux bilatéraux ; exagération des réflexes tendineux et clonus du pied des deux côtés ; réflexes plantaires indifférents, plutôt en flexion ; réflexes d'automatisme médullaire des deux côtés.

Troubles intellectuels très prononcés : activité spontanée nulle, activité provoquée très réduite.

Mort le 5 février 1924.

Autopsie. Cerveau : Athéromatose cérébrale diffuse ; il y a lieu de remarquer que, malgré l'intensité des lésions athéromateuses, il n'y a pas de foyers de ramollissement ; atrophie cérébrale diffuse, surtout cortico-nucléaire ; atrophie du corps calleux avec coudure en avant du bourrelet ; au niveau de cette coudure l'atrophie est plus marquée que dans la partie antérieure ; dilatation ventriculaire marquée.

H. G. : Nombreuses lacunes disséminées dans les noyaux gris centraux : thalamus, noyau caudé et surtout putamen, en particulier dans partie inférieure dans le voisinage de la commissure blanche antérieure ; à ce niveau les lacunes sont serrées les unes contre les autres ; chacune est nettement centrée par une artériole athéromateuse.

H. Dr. : Mêmes lésions, lacunes aussi nombreuses et disséminées dans les noyaux gris centraux.

Péduncules cérébraux (incisure à droite) (Loyez, hémateïne éosine) : Le pied gauche est légèrement atrophié par rapport au pied droit ; des deux côtés, pâleur de la partie interne et moyenne du pied ; le noyau rouge droit est atrophié ; les fibres endorubriques sont très diminuées de nombre ; il en résulte une pâleur d'ailleurs moindre que celle observée après ramollissement du pédoncule cérébelleux supérieur ; les cellules sont indemnes ; le noyau rouge gauche normal.

Cervelet : Le noyau dentelé gauche est le siège d'un ramollissement qui détruit partiellement le feutrage endociliaire, et de petits foyers de thrombose vasculaire disséminés dans les lamelles du noyau dentelé, jusque dans le feutrage extraciliaire.

Le pédoncule cérébelleux supérieur gauche est nettement atrophié, mais dans la région de l'isthme latéral il forme encore une saillie appréciable.

Etat glacé des hémisphères cérébelleux ; bordure blanchâtre, nacréée, correspondant à la couche moléculaire.

Histologiquement : atrophie de la couche des grains ; diminution numérique des cellules.

Protubérance : Partie haute, petite lacune dans le lemniscus médian droit.

Partie moyenne, grosse lacune dans le pied droit, et petites lacunes en chapelet à gauche du raphé.

Pas de lésions de la calotte, pas de dégénération du faisceau central de la calotte.

Bulbe : Pâleur des deux pyramides et légère atrophie de la pyramide gauche. Les olives semblent indemnes ; les fibres arciformes sont égales des deux côtés.

Moelle cervicale : Pâleur des faisceaux pyramidaux.

OBS. 31. (Service du Professeur Guillain.)

M. Pep..., 22 ans.

Sclérose en plaques.

Clinique : Résumé de l'observation (rapportée dans la thèse de Marquiez, obs. 5, page 122).

A 19 ans, troubles oculaires.

A 20 ans, démarche ébrieuse, tremblement.

A 22 ans, paraplégie spasmodique avec réflexes d'automatisme médullaire, immobilisant le malade au lit.

De plus, syndrome pseudo-bulbaire : voix monotone, gênée, dysarthrique, à peu près incompréhensible ; le malade parle lentement, par monosyllabes ; troubles de la déglutition ; rire spasmodique fréquent ; abolition du réflexe du voile ; conservation du réflexe pharyngien.

Mort le 14 septembre 1925, cachexie avec escarres.

Autopsie : Hémisphères : petites plaques de sclérose dans le centre ovale, dans la capsule externe, dans le putamen, dans la capsule interne, dans les parois ventriculaires, dans la zone sous-piale de la corticalité.

Protubérance : Plaques de sclérose occupant la protubérance dans presque toute son étendue, ainsi qu'on peut s'en rendre compte dans la photographie d'une coupe (fig. 18).

Cervelet : Quelques plaques dans la substance blanche du cervelet.

Bulbe : Plaques de sclérose au niveau des pyramides, des rubans de Reil et dans la calotte bulbaire.

Moelle : A différents niveaux, nombreuses plaques disséminées dans les cordons antéro-latéraux, touchant principalement les faisceaux pyramidaux, et dans les cordons postérieurs, empiétant souvent sur la substance grise.

Obs. 32. (Service du Professeur Guillain.)

M. Dour..., 54 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; astasie abasie ; symptômes pyramidaux et cérébelleux bilatéraux.

Athéromatose cérébrale ; légère désintégration nerveuse des noyaux gris ; lacunes protubérantielles ; atrophie secondaire des pédoncules cérébelleux moyens et du cervelet ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : Progressif, sans ictus, dans les premiers mois de 1925 ; peu à peu, troubles de la marche et de l'équilibre, gêne de la parole et troubles de la déglutition. Ces troubles s'accroissent progressivement et au bout d'un an le malade est immobilisé au lit du fait des troubles de l'équilibre.

Examen. Mai 1927 : Voix monotone, sourde, nasonnée, spasmodique, semi-explosive ; le malade fait effort pour parler ; il se fatigue vite, des pauses fréquentes et longues entrecoupent ses phrases ; les mots sont mal articulés ; la prononciation des consonnes, en particulier des linguales, est défectueuse.

La déglutition est très troublée : engouement fréquent, surtout pour les liquides ; parfois rejet de liquides par le nez ; écoulement continu de la salive hors de la bouche, surtout lorsque le malade parle.

Le faciès est immobile, monoexpressif ; les yeux sont grands ouverts, la bouche est légèrement entr'ouverte.

La mimique psychosyncinétique est conservée, et il est facile de provoquer des expressions élémentaires significatives ; pendant l'année 1926 le malade était fréquemment sujet au rire et au pleurer spasmodiques ; il ne pouvait s'opposer à ces manifestations et se rendait compte qu'elles étaient exagérées ; actuellement, le rire et le pleurer spasmodiques sont rares.

On constate une parésie faciale gauche du type central : légère asymétrie de la face, signe de l'orbiculaire, réflexe de la face peu net à gauche.

La motilité des lèvres est amoindrie ; impossibilité de siffler.

Réflexe buccal positif ; la force des masticateurs est à peu près conservée ; réflexe massétérin vif ; les mouvements de la langue sont conservés,

il n'existe ni atrophie, ni fibrillations ; le voile se relève incomplètement ; les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis.

La motilité oculo-palpébrale est normale, toutefois impossibilité de la convergence ; quelques secousses nystagmiformes dans les positions latérales du regard ; le réflexe naso-palpébral est vif.

Réflexe oculo-cardiaque inversé :

Avant compression : 60 ; après compression : 64.

La station debout est impossible depuis 1926. En juillet 1925 (examen du Docteur Thevenard), le malade debout présente une attitude générale en légère flexion ; son équilibre est instable ; malgré son élargissement de la base de sustentation, oscillations du corps antéro-postérieures avec tendance à la chute en arrière et à droite.

Etude de l'équilibre de suspension : correct dans l'inclinaison du tronc en avant et en arrière ; dans l'inclinaison à droite, bonne tension de la masse lombaire gauche, mais relâchement incomplet de la masse droite ; dans l'inclinaison à gauche, tension insuffisante de la masse lombaire droite, et relâchement très incomplet de la masse gauche.

La station sur la jambe droite est difficile, mais possible.

La station sur la jambe gauche est impossible ; chute en avant et à gauche après inclinaison du tronc dans cette direction.

Epreuve de la poussée : poussée postéro-antérieure, bonne résistance ; poussée antéro-postérieure, chute en arrière avec festination.

La marche est lente, à petits pas, hésitante, les jambes écartées ; le malade s'appuie de préférence sur la jambe droite, et le tronc est incliné à droite.

Le membre supérieur gauche reste immobile pendant la marche, il est en extension et en légère abduction ; l'épaule gauche est plus haute que l'épaule droite ; balancement normal du membre supérieur droit.

A partir de 1926, astasie abasie ; les membres inférieurs sont capables de porter le malade, lorsqu'on le maintient solidement ; mais chute en arrière et à gauche dès qu'on abandonne le malade à lui-même.

Les mouvements actifs des membres sont tous possibles, mais la force musculaire est légèrement diminuée du côté gauche ; les mouvements passifs sont faciles ; peut-être légère hypertonie du membre inférieur gauche, et légère hypotonie à droite ; clonus du pied et de la rotule des deux côtés ; hyperreflectivité tendineuse diffuse ; les réflexes tendineux sont plus vifs à gauche qu'à droite ; réflexe médio-pubien vif dans sa double réponse ; réflexe médio-sternal vif, avec diffusion jusqu'au biceps ; réflexes plantaires en extension des deux côtés ; les réflexes cutanés abdominaux et crémas-tériens sont abolis des deux côtés.

Syncinésies de coordination au niveau des membres inférieurs, surtout

nettes à gauche : syncinésie de raccourcissement avec flexion dorsale du pied par contraction du jambier antérieur.

Réflexes d'automatisme médullaire : phénomène des raccourcisseurs ébauché à droite et à gauche par pincement de la peau du dos du pied et de la jambe.

Les réflexes de posture locale sont diminués, surtout du côté gauche.

Troubles cérébelleux : rappelons les troubles de la marche et de la station debout, l'élargissement de la base de sustentation, les oscillations du corps, et la tendance à la chute en arrière et à gauche. Les troubles cérébelleux dominent au niveau des membres du côté gauche : épreuve du talon sur le genou : asynergie, hésitation, tremblement cinétique et statique des plus nets ; épreuve du talon sur la fesse, asynergie ; épreuve de l'index sur le nez, légère dysmétrie ; adiadococinésie.

Du côté droit, légère dysmétrie et tremblement statique dans l'épreuve du talon sur le genou ; hypotonie du membre inférieur ; écriture très troublée : macrographie, lettres irrégulières ; dysmétrie facile à mettre en évidence en faisant tracer au malade une ligne entre deux points.

On ne constate aucun trouble de la sensibilité aux différents modes.

Il n'existe pas de troubles sphinctériens.

L'examen psychique ne révèle que des troubles du caractère : légère émotivité, irritabilité, colères fréquentes.

L'humeur est plutôt triste.

Il n'existe pas de troubles intellectuels notables ; l'attention volontaire est maintenue facilement ; les conversations avec le malade peuvent être prolongées fort longtemps ; ses réponses sont justes ; la mémoire est parfaitement conservée.

Tension artérielle : 18-10.

Pas de stigmates de syphilis.

Le Wassermann est négatif dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

Mort le 11 août 1927, par tuberculose pulmonaire ; hémoptysies abondantes. *Autopsie.* Cerveau : Athéromatose des vaisceaux de la base.

H. Dr. : Petit ramollissement strictement cortical portant sur le tiers postérieur de la scissure calcarine ; lacune du thalamus à l'union du noyau externe et du noyau interne ; état précriblé du tiers postérieur du putamen.

H. G. : Lacune dans le noyau externe du thalamus, au voisinage du bras postérieur de la capsule interne qui, à ce niveau, est un peu pâle. Etat précriblé du putamen.

Pédoncules cérébraux : Rien à signaler.

Protubérance (fig. 17) : Pied : dégénérescence étendue de la voie pyrami-

dale droite, dont il ne subsiste que quelques faisceaux antéro-externes, d'ailleurs pâles ; les autres sont complètement détruits, leur place est occupée par de volumineuses lacunes. La dégénérescence de la voie pyramidale gauche est moindre ; les lacunes sont également moins nombreuses et moins volumineuses.

Les fibres transversales ponto-cérébelleuses sont dégénérées en très grand nombre.

Calotte : Rien à signaler.

Cervelet : Atrophie massive (fig. 17).

Bulbe : Pâleur des pyramides, surtout de la pyramide droite. Olives bulbaires non altérées.

Moelle cervicale : Dégénérescence bilatérale, mais modérée, des voies pyramidales.

OBS. 33. (Service du Professeur Guillain.)

M. Delac..., 47 ans.

Ictus paralytique droit, puis installation progressive du syndrome pseudo-bulbaire ; démarche à petits pas ; troubles cérébelleux du côté droit.

Athéromatose cérébrale ; lacunes disséminées dans les hémisphères et le pied de la protubérance ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En 1921, à 44 ans, ictus suivi d'hémiplégie droite, avec impossibilité de parler durant 8 jours. Par la suite, installation progressive du syndrome pseudo-bulbaire.

Examen. Décembre 1922 : Troubles de la voix : voix nasonnée, dysarthrie légère.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent, surtout pour les liquides ; écoulement de la salive de façon intermittente.

Rire et pleurer spasmodiques fréquents.

Réflexes velo-palatin et pharyngiens abolis.

Pas d'asymétrie faciale, toutefois contraction du peucier plus nette à gauche qu'à droite.

Démarche à petits pas, de plus hémiplégie droite ; le malade traîne un peu le pied droit, le membre supérieur droit est immobile, légèrement fléchi. De ce côté, diminution notable de la force segmentaire ; clonus du pied et de la rotule ; quelques secousses cloniques au membre supérieur par hyperextension brusque de la main, par supination brusque de l'avant-bras ; réflexes tendineux très vifs, suivis de quelques secousses cloniques ; le réflexe plantaire est indifférent.

Du côté gauche, hyperreflectivité tendineuse, ébauche de clonus du pied et de la rotule, réflexe plantaire en flexion.

Par ailleurs, réflexes cutanés abdominaux et crémasteriens conservés.
Pas de réflexes d'automatisme médullaire.

Troubles cérébelleux du côté droit :

Membre supérieur : maladresse, dysmétrie et tremblement dans l'épreuve du doigt sur le nez ; adiadococinésie.

Membre inférieur : dysmétrie dans l'épreuve du talon sur le genou.

Pas de troubles sensitifs appréciables ; pas de troubles psychiques notables.

Examen. Juin 1924 : Accentuation du syndrome pseudo-bulbaire ; grosse dysarthrie.

Troubles de la déglutition très prononcés ; salivation intense.

Mort en octobre 1924 à la suite d'un ictus.

Autopsie. Cerveau : Grosse athéromatose cérébrale diffuse, surtout marquée au niveau des vaisseaux de la base ; légère atrophie cortico-nucléaire ; dilatation ventriculaire ; kystes choroïdiens.

H. G. : Cicatrice d'une hémorragie ancienne dans le tiers postérieur du putamen, au contact de la capsule externe.

Nombreuses lacunes disséminées dans les noyaux gris centraux, putamen, noyaux caudés et thalamus, et dans le centre ovale.

H. Dr. : Nombreuses lacunes disséminées dans les noyaux gris centraux et dans le centre ovale.

Pédoncules cérébraux : Rien à signaler.

Protubérance : Dans la partie supérieure et moyenne, grosse lacune du pied, du côté droit.

Dans la partie inférieure, 3 petites lacunes du pied, du côté gauche.

Cervelet : Rien à signaler.

Bulbe : Rien à signaler.

Moelle cervicale : Pâleur des faisceaux pyramidaux croisés, plus marquée à droite qu'à gauche.

OBS. 34. (Service du Docteur Foix.)

M. Bel...

Ictus paralytique ; syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie.

Athéromatose cérébrale ; désintégration lacunaire diffuse ; ramollissement de l'hémisphère cérébelleux droit ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : En 1922, ictus sans perte de connaissance, suivi d'une hémiparésie gauche.

En 1924, apparition de troubles de la motilité du côté droit.

Examen. Début 1925 : Syndrome pseudo-bulbaire ; parole pseudo-bulbaire.

Parésie faciale gauche.

Marche très difficile, surtout depuis l'apparition des troubles moteurs du côté droit (astasia abasia).

La force musculaire des membres est à peu près conservée ; hyperréflexivité tendineuse généralisée ; signe de Babinski bilatéral.

Pas de troubles de la sensibilité.

Mort en octobre 1925.

Autopsie : Athéromatose cérébrale. On constate en particulier l'existence d'une oblitération de l'artère vertébrale droite ; le tronc basilaire est rétréci dans son calibre à l'origine des artéριοles destinées à la partie latérale du bulbe.

H. Dr. : Petits ramollissements lacuniformes dans le noyau caudé et la couche optique.

H. G. : Désintégration lacunaire diffuse ; petits ramollissements dans le noyau caudé et la couche optique.

Cervelet : Hémisphère droit atrophié ; ramollissement dans le territoire de l'artère cérébelleuse inférieure droite, pénétrant profondément jusqu'à la substance blanche.

Poids : 7 grammes de moins que l'hémisphère gauche.

Bulbe (incisure gauche) :

Légère dégénérescence bilatérale des pyramides.

Pseudo-hypertrophie de l'olive droite dans son segment dorso-latéral.

OBS. 35. (Service du Docteur Foix.)

M. Adam..., 88 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire ; démarche à petits pas, hésitante ; symptômes pyramidaux bilatéraux.

Désintégration lacunaire diffuse des hémisphères cérébraux ; atrophie vermienne.

Clinique. Début : Pas de renseignements.

Examen. 1924 : Dysarthrie légère ; rire et pleurer spasmodiques ; démarche à petits pas, hésitante ; hyperréflexivité tendineuse ; signe de Babinski bilatéral ; mémoire plus touchée que le raisonnement ; la démence reste modérée.

Mort en juin 1925.

Autopsie : Opalescence et épaissement méningé très marqués ; pas de ramollissement apparent extérieurement ; légère atrophie cérébrale avec petite dilatation ventriculaire.

H. Dr. : Petit foyer dans le noyau caudé ; noyau lenticulaire peu touché ; petite lésion portant sur la capsule interne antérieure.

H. G. : Foyer touchant la partie haute du noyau caudé et le centre ovalé adjacent ; il s'agit d'un ramollissement qui se prolonge en arrière et doit toucher la capsule interne antérieure ; lacunes dans le putamen ; la couche optique est petite, mais sans lésions ; petites lésions de désintégration du centre ovalé, surtout dans le pôle frontal ; pas de lésions de l'isthme pédonculo-protubérantiel.

Cervelet : Atrophie du cervelet avec prédominance sur le vermis dans sa partie antéro-supérieure et sur les lobes quadrilatères.

Les lamelles sont atrophiées, les sillons sont plus larges et plus profonds.

Coupes-histologiques (Nissl-Nageotte) :

Atrophie du cortex cérébelleux portant sur les 3 couches ; les cellules de Purkinje sont rares ; elles manquent complètement dans certains secteurs ; la couche moléculaire est moins riche en fibres et en cellules nerveuses ; la couche des grains est manifestement raréfiée.

Au sommet des lamelles il existe un pseudo-décollement entre la couche moléculaire et la couche granuleuse, du fait de l'atrophie de ces couches.

Les axes blancs des lamelles sont à peu près indemnes.

OBS. 36. (Service du Docteur Foix.)

M^{me} Chol..., 75 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire net ; contractures pyramidales bilatérales.

Atrophie bilatérale de Fa ; dégénérescence pyramidale bilatérale.

Clinique. Début : Progressif, sans ictus (la malade est formelle sur ce point).

A 73 ans, hémiparésie gauche progressive : d'abord membre supérieur, puis membre inférieur ; d'abord simple faiblesse, puis paralysie avec contractures.

A 74 ans 1/2, apparition progressive de faiblesse dans le côté droit, de troubles de la voix ; de plus, rire spasmodique.

Examen. 1925 (à 75 ans) :

Dysarthrie assez intense ; rire spasmodique fréquent.

La malade est immobilisée au lit.

Hémiplégie gauche avec contractures, proportionnelle.

Réflexes tendineux exagérés ; signe de Babinski douteux.

A droite : diminution de la force musculaire ; contractures ; réflexes tendineux vifs ; pas de Babinski.

Mort en février 1926.

Autopsie : Pas d'athéromatose cérébrale.

Hémisphères : Atrophie bilatérale de Fa, principalement dans sa partie haute.

Sur les coupes histologiques horizontales passant par la partie supérieure des circonvolutions rolandiques et le lobule paracentral on constate les lésions suivantes : les couches sont conservées, la densité cellulaire est normale, sans doute du fait du tassement des couches ; on reconnaît les cellules de Betz, mais plus petites que normalement ; dans l'axe blanc des circonvolutions on trouve dans les zones péri-vasculaires de nombreux produits de désintégration extracellulaires.

La myéline a conservé sa densité habituelle.

Il s'agit en somme de lésions abiotrophiques diffuses, non limitées à Fa, mais s'étendant, quoique à un moindre degré, aux circonvolutions voisines. Les zones périvasculaires ne sont pas spécialement touchées ; en aucun point il n'existe de lésions focales.

Région des noyaux gris : A droite, petites lacunes punctiformes dans le noyau externe du thalamus ; la capsule interne semble indemne. A gauche, les noyaux gris sont intacts, mais la capsule interne est pâle dans un étroit segment du tiers moyen de son bras postérieur.

Pédoncules cérébraux : Pied droit, légère pâleur ; pied gauche, pâleur de la partie moyenne.

Rien d'anormal dans la calotte.

Bulbe : Légère pâleur des pyramides.

Moelle cervicale : Sclérose névroglique bilatérale et symétrique des faisceaux pyramidaux croisés, nettement limitée à ceux-ci ; il s'agit d'une dégénérescence ancienne, progressive, sans corps granuleux.

Les cornes antérieures sont indemnes.

OBS. 37. Parue dans la *R. N.* 1928, t. I, p. 530.

Th. Alajouanine, Thurel et Gopcevitch.

Syndrome choréique chronique à topographie facio-cervico-brachiale avec dysarthrie de type wilsonien, précédé il y a 30 ans d'une crampe des écrivains et il y a 20 ans d'un torticolis spasmodique.

Par ailleurs, syndrome pseudo bulbaire par mouvements incoordonnés (voir chapitre des mouvements involontaires, page 109).

Examen anatomique en cours.

OBSERVATIONS CLINIQUES

OBS. 38. (Service du Professeur Guillain.)

M. Andr... (v. page 37).

Diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice d'origine corticale.

OBS. 39 (Service du Docteur Abrami.)

M. X... (v. page 42).

Paralysie labio-glosso-pharyngo-masticatrice.

OBS. 40. (Service du Professeur Guillain.)

Mme Pet..., 66 ans.

A la suite d'ictus paralysie labio-glosso-pharyngée d'abord complète, puis partiellement régressive.

Pas de paralysie des membres.

Clinique. Début : Le 22 juillet 1925, brusquement, sans perte de connaissance, impossibilité de parler et de se faire comprendre par écrit, tout au moins au début. De plus, troubles de la déglutition, surtout pour les liquides : engouement et rejet par le nez.

Les examens du sang et du liquide céphalo-rachidien sont négatifs et la malade est traitée par l'iodure de potassium.

Au bout de 3 mois, la parole revient peu à peu, mais la voix est dysarthrique ; les troubles de la déglutition s'atténuent, mais persistent.

Examen. Mai 1927 : Voix monotone, très nasonnée ; spasmodique, semi-explosive ; lorsque la malade va parler et pendant qu'elle parle, contractions des muscles péri-buccaux et des peauciers du cou ; l'articulation des labiales et des linguales en particulier est très défectueuse ; les phrases sont entrecoupées de pauses fréquentes ; la malade se fatigue rapidement.

La déglutition des liquides est très troublée ; engouement fréquent et parfois rejet par le nez ; salivation modérée.

Le facies est immobile, mais plutôt hypertonique qu'atone.

La mimique psychosyncinétique est correcte, tout au moins pour ce qui est des expressions élémentaires ; rire et pleurer spasmodiques fré-

quents (expression faciale accentuée, manifestations phonatoires bruyantes, suffocation). Il est facile de provoquer le rire ou le pleurer, et de faire passer la malade de l'un à l'autre. Celle-ci ne peut s'opposer à ces manifestations ; elle se rend compte de leur exagération.

On ne constate aucune paralysie faciale ; les lèvres sont parésiées ; la malade ne peut arrondir les lèvres pour souffler ou siffler et ne peut gonfler les joues ; le réflexe buccal est vif ; la motilité des masticateurs et de la langue est à peu près normale ; le réflexe massétérin est vif ; le voile se relève lentement et incomplètement, les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis.

L'examen électrique ne révèle rien d'anormal ; pas de lenteur de la contraction des muscles de la face, de la langue, non plus que des muscles masticateurs.

Larynx : contraction des cordes vocales normales ; peut-être la corde vocale gauche a-t-elle des mouvements un peu plus saccadés.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; les réflexes naso et oculo-palpébraux sont vifs.

La marche n'est aucunement troublée : longueur des pas normale, balancement correct des membres supérieurs, aucune raideur.

L'équilibre est parfait ; la malade résiste à la poussée ; les réflexes de posture générale sont normaux ; de même l'équilibre de suspension.

Du côté des membres on ne constate aucune diminution de la force musculaire ; aucune modification du tonus ; pas de clonus du pied ; réflexes de posture locale normaux. Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux, non exagérés ; le réflexe plantaire se fait en flexion des deux côtés ; les réflexes cutanés abdominaux existent.

On ne constate aucun trouble cérébelleux ; aucun trouble de la sensibilité aux différents modes.

Examen labyrinthique :

Epreuve de Barany, eau à 23°.

O. G. : à 75 cc. nystagmus ; à 200 cc. déviation segmentaire.

O. Dr. : à 75 cc. nystagmus ; à 200 cc. déviation segmentaire.

Le système vestibulaire est donc normal.

Il n'existe pas de troubles sphinctériens. L'intelligence est parfaite tant dans son comportement que dans son contenu ; pas de troubles de la mémoire ; la malade s'occupe régulièrement de son ménage ; son activité n'est aucunement modifiée. Les sentiments les plus impersonnels sont conservés. Son humeur est plutôt gaie. Tout au plus note-t-on un certain degré d'irritabilité et d'hyperémotivité.

La tension artérielle est élevée : 20-15.

On ne trouve aucun signe de syphilis ; le Wassermann dans le sang et le liquide céphalo-rachidien est négatif.

Obs. 41. (Service du Professeur Guillain.)

Mme Leo..., 55 ans.

Début : On ne possède pas de commémoratifs ; elle vient de Saint-Antoine où elle a été hospitalisée le 10 août 1928, à la suite d'un accident sur la voie publique (elle aurait été renversée par une voiture à trois chevaux).

Examen. 20 août 1928 : Aphasie de Broca avec hémiplégie droite ; l'anarthrie est complète ; la malade n'émet que quelques sons faibles et inarticulés ; elle comprend les ordres simples, mais non les ordres composés.

La déglutition est très troublée : engouement fréquent pour les liquides.

La face est asymétrique lors des mouvements volontaires, il n'en est pas de même lors des expressions psychosyncinétiques ; paralysie faciale droite du type central.

La malade est gênée pour siffler, gonfler les joues ; les réflexes buccal et massétérin sont vifs ; la langue est normale ; le voile se relève incomplètement, surtout sa moitié droite ; les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis.

La motilité oculo-palpébrale est conservée ; le réflexe cornéen droit est aboli.

Du côté des membres, on constate une diminution de la force segmentaire surtout marquée à droite ; les membres sont plutôt hypotoniques ; les réflexes tendineux sont exagérés des deux côtés, avec diffusion des réponses ; controlatéral des adducteurs, double réponse du stylo-radial en pronation et en supination.

Les réflexes cutanés abdominaux existent ; de chaque côté, l'excitation plantaire interne et le pincement cutané de la face interne de la jambe provoquent une réaction homolatérale, caractérisée par la contraction du jambier antérieur avec flexion des orteils, et triple retrait. L'excitation plantaire externe et le pincement cutané de la face externe de la jambe provoquent une flexion des orteils, une flexion dorsale directe du pied, et un triple retrait.

Outre la réaction homolatérale, on constate une réaction controlatérale, consistant essentiellement en une extension du gros orteil.

Toutes ces réactions succèdent immédiatement à l'excitation et sont rapides.

Aux membres supérieurs, on obtient facilement la contraction para-

doxale du long supinateur par pincement cutané de la face externe du bras.

Les excitations cutanées sont douloureuses, surtout du côté gauche et provoquent des plaintes.

Un nouvel examen, le 25 octobre, permet de préciser le syndrome pseudo-bulbaire ; l'aphasie motrice est en voie d'amélioration.

La malade peut articuler quelques mots et cette articulation est défectueuse, la plupart des consonnes sont escamotées ; la voix est nasonnée et faible ; les troubles de la déglutition persistent.

La tension artérielle est à 26-11.

Le liquide céphalo-rachidien est normal.

L'examen du fond d'œil décèle l'existence d'une rétinite albuminurique.

OBS. 42. (Service du Professeur Guillain.)

M. Mor..., 52 ans.

Ictus paralytiques successifs ; paralysie pseudo-bulbaire syphilitique avec troubles démentiels particuliers.

Début : En novembre 1919, à 44 ans, brusquement, sans perte de connaissance, apparition d'une hémiplegie droite avec atteinte de la face et troubles passagers de la parole.

Il est immobilisé au lit pendant 8 jours, reprend son travail au bout de 3 mois et tout rentre à peu près dans l'ordre.

En juin 1921, brusquement, sans perte de connaissance, hémiplegie gauche avec atteinte de la face et dysarthrie très accentuée.

A la suite d'une ponction lombaire dont on ne sait les résultats, on lui fait des injections intraveineuses pendant 3 mois.

En octobre 1921, on note sur son livret militaire les renseignements suivants : syndrome pseudo-bulbaire, aspect figé de la face, attitude du tronc en demi-flexion, marche hésitante à petits pas, langue déviée à droite, dysarthrie accusée, gros déficit intellectuel, pas de signes oculo-pupillaires ni sensoriels.

Il faut y ajouter des troubles de la déglutition et du pleurer spasmodique. Le malade ne peut reprendre son travail, il s'occupe chez lui et fait quelques promenades seul ; on le traite par l'iodure de potassium.

En 1925, les troubles intellectuels augmentent ; il est désorienté dans le temps et dans l'espace, il devient très irritable.

Au début de 1926, apparition de quelques troubles délirants, d'ailleurs passagers ; fabulation, idées de grandeur.

Examen. Mars 1927 : La voix est monotone, nasonnée et surtout semi-

explosive, spasmodique, rapide ; la parole commence par une hésitation et une contraction tonique des lèvres, et pendant l'émission vocale les lèvres restent presque immobiles, les muscles péri-buccaux et les peauciers du cou se contractent (fig. 1) ; la dysarthrie est marquée, la plupart des consonnes ne sont pas articulées.

La déglutition est relativement peu troublée ; parfois engouement pour les liquides. La mimique psychosyncinétique est conservée : expressions symboliques et expressions réflexes ; ces dernières sont exagérées et prolongées ; le pleurer et le rire spasmodiques peuvent être provoqués à volonté, successivement ; les expressions faciales du rire et du pleurer sont typiques (fig. 3 et 4).

A l'examen on ne constate pas d'asymétrie faciale nette.

La motilité des lèvres est fort gênée : difficultés pour siffler, souffler, gonfler les joues ; le réflexe buccal est très exagéré et s'accompagne d'occlusion des paupières ; la force des masticateurs est conservée, le réflexe massétérin est vif et s'accompagne de la contraction des peauciers du cou ; la protraction de la langue est normale, mais les mouvements de la pointe et des bords sont très limités ; le voile est parésié, surtout dans sa moitié gauche ; les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis ; les mouvements des cordes vocales sont paresseux, les bandes ventriculaires ont un aspect atone.

La motilité oculo-palpébrale est normale, le réflexe naso-palpébral est vif ; les réflexes cornéens existent. Le fond d'œil est normal. Les réactions labyrinthiques sont normales.

La marche n'est aucunement troublée, la course est même possible ; le malade court comme un enfant, en riant aux éclats. Il n'existe pas de troubles de l'équilibre ; la résistance aux pulsions est bonne ; la force segmentaire est à peu près conservée ; le tonus n'est pas modifié ; les réflexes tendineux et cutanés sont normaux.

La coordination des mouvements n'est pas troublée.

Mais à partir du mois d'août 1928, la marche devient lente et hésitante, à petits pas, et le malade tombe à plusieurs reprises ; les réflexes tendineux sont vifs.

De chaque côté, l'excitation plantaire interne et le pincement cutané de la face interne de la jambe provoquent une réaction homolatérale caractérisée par la contraction du jambier antérieur avec flexion des orteils et ébauche du triple retrait ; l'excitation plantaire externe et le pincement cutané du dos du pied et de la face externe de la jambe provoquent une réaction homolatérale différente : flexion dorsale directe du pied avec extension du gros orteil, flexion extension des quatre derniers orteils et

ébauche du triple retrait ; l'excitation du côté droit s'accompagne en outre d'une réaction controlatérale : extension du gros orteil.

Il n'existe aucun trouble sensitif.

Les mictions sont fréquentes, impérieuses, depuis 1926 ; lorsque le malade n'a pas d'urinal à portée de sa main et qu'il est obligé d'aller aux W.-C., il perd ses urines le long du chemin ; pour éviter cette incontinence, il se dépêche et serre sa verge avec la main ; il lui arrive parfois d'uriner au lit pendant le sommeil.

A partir d'août 1928, il s'abandonne à ses mictions impérieuses ; ce laisser aller coïncide avec une aggravation des troubles démentiels. Les troubles intellectuels revêtent un type particulier isolé par Ch. Foix et Chavany sous le nom de démence pseudo-bulbaire syphilitique (voir chapitre des troubles intellectuels).

La syphilis s'affirme cliniquement par l'existence d'une inégalité pupillaire avec signe d'Argyll-Robertson.

L'examen du liquide céphalo-rachidien donne les résultats suivants : albumine 0 gr. 56 ; réactions de Pandy et de Weichbrodt positives ; cellule de Nageotte : 8,5 éléments ; réaction du benjoin 12222222220000 ; Wassermann H_0 ; Wassermann du sang H_4 .

La tension artérielle est à 16-10.

Une thérapeutique antisyphilitique active (novar, Quinby) pendant l'année 1927 n'a eu pour résultat qu'une amélioration de l'état général ; le syndrome pseudo-bulbaire et les troubles démentiels n'ont pas été modifiés par le traitement, mais restent stationnaires jusqu'en août 1928. A partir de cette date, la marche devient hésitante et lente, le malade tend à s'immobiliser au lit ; les mictions sont involontaires et semblent inconscientes ; les troubles démentiels s'accroissent.

OBS. 43. (Consultation du Docteur Gautier).

M. Maur..., 52 ans.

Deux ictus paralytiques successifs ; syndrome pseudo-bulbaire net ; mictions impérieuses ; irritabilité et hyperémotivité.

Début : En 1922, hémiparésie gauche avec atteinte de la face, transitoire. La tension artérielle est à 22, on institue un traitement par l'iodure. En juillet 1927, hémiparésie droite avec atteinte de la face, s'améliorant rapidement ; mais il persiste un syndrome pseudo-bulbaire.

Examen. Mars 1928 : Voix monotone, nasonnée, dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides.

Rire et pleurer spasmodiques, incoercibles, ayant un point de départ, le plus souvent insignifiant ; le malade est le premier à s'étonner de ces manifestations.

Parésie faciale droite persistante ; asymétrie de la bouche ; signe de l'orbiculaire ; parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; langue normale ; réflexes velo-palatin abolis, pharyngien conservé ; motilité oculo-palpbrale normale.

Marche un peu lente et hésitante ; pas de diminution de la force segmentaire des membres, pas de troubles du tonus ; hyperréflexivité tendineuse ; réflexes cutanés normaux ; pas de réflexes de défense ; pas de troubles de la coordination ; pas de troubles sensitifs.

Mictions fréquentes et impérieuses.

Pas d'affaiblissement intellectuel appréciable ; le malade continue son travail, il est dessinateur industriel.

Irritabilité, hyperémotivité, en particulier en lisant les faits divers des journaux ; mais sous l'influence de la psychothérapie, du gardénal, de la belladone, il parvient à dominer ses réactions émotives.

Tension artérielle : 22-13.

Pas de signes de syphilis.

Obs. 44. (Service du Professeur Guillaïn.)

M. Bar..., 52 ans.

Hémi-parésie droite ; syndrome pseudo-bulbaire progressif ; mictions impérieuses ; hyperémotivité ; irritabilité.

Début : A partir de mars 1926, troubles du caractère, irritabilité et surtout hyperémotivité.

En octobre 1926, un matin au réveil, il constate une paralysie faciale droite avec gêne de la parole et une hémi-parésie droite ; le pied bute à chaque instant pendant la marche.

Malgré les réactions négatives dans le sang et le liquide céphalo-rachidien, il est mis au traitement spécifique (une série de novar) ; de plus, ionisation calcique de la face (3 séries de 15 séances). La paralysie s'améliore, mais à partir de mai 1927 les troubles de la phonation s'accroissent, la voix devient nasonnée, la déglutition est défectueuse ; tendance au rire et au pleurer spasmodiques ; mictions impérieuses.

Examen. Juin 1927 : La voix est monotone, nasonnée ; le malade se fatigue vite, les pauses sont fréquentes ; la parole devient alors embarrassée, dysarthrique.

La déglutition est troublée ; à chaque repas engouement à plusieurs reprises, surtout pour les liquides.

La mimique psychosyncinétique est conservée ; les expressions tristes ou gaies sont même exagérées et prolongées ; le rire et le pleurer spasmodiques sont fréquents, à propos de raisons jugées minimales par le malade lui-même. Il se rend compte de l'exagération de ces manifestations, mais il ne peut s'y opposer ; il passe facilement du pleurer au rire.

A l'examen on constate une paralysie faciale droite ; de plus, la motilité des lèvres est gênée, celle du voile amoindrie ; les réflexes buccal et massétérin sont vifs ; le réflexe velo-palatin est aboli, le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale n'est pas troublée, le réflexe naso-palpébral est vif.

La marche et l'équilibre ne présentent aucun trouble notable ; la force musculaire est seulement un peu diminuée au niveau du membre supérieur droit ; les réflexes tendineux existent, un peu vifs, surtout à droite ; les réflexes cutanés sont normaux ; il n'existe aucun trouble cérébelleux ; les réflexes de posture sont faibles, en particulier du côté droit ; la sensibilité est normale aux différents modes, toutefois difficultés et lenteur de reconnaissance des objets avec la main droite.

Les mictions ne sont pas plus fréquentes que d'habitude, mais impérieuses.

L'humeur du malade est changeante, mais plutôt gaie ; il est très irritable, mais ses colères sont courtes et sans suites ; il est très sensible ; son émotivité est mise en jeu par la lecture des romans, les films cinématographiques, la musique militaire ; il s'attendrit et pleure facilement ; ancien sous-officier, il suffit de lui parler du drapeau pour provoquer des pleurs. Par contre, il est dur pour lui-même et ne s'apitoie aucunement sur son état.

Il n'existe pas de troubles intellectuels notables, si ce n'est du bavardage, de l'exubérance, sans doute en relation avec un éthylisme chronique.

La tension artérielle est de 20-13.

Pas de signes de syphilis, cliniques et biologiques.

OBS. 45. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Deb..., 58 ans.

Début progressif avec hémiparésie gauche transitoire ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; mictions impérieuses ; hyperémotivité ; irritabilité ; affaiblissement intellectuel.

Début : Depuis 1924, la malade a cessé de travailler ; son caractère s'est modifié, elle est devenue irritable, hyperémotive, pleurant facilement ; ses mictions sont impérieuses.

En 1925, ictus avec perte de connaissance, suivi d'hémi-parésie gauche transitoire.

Le 28 juillet 1927, à son réveil, la malade constate une hémi-parésie gauche, des troubles de la parole et de la déglutition ; une tendance au rire et au pleurer spasmodiques.

Examen. 3 août 1927 : Voix monotone, nasonnée, embarrassée ; contraction des muscles péri-buccaux et du peaucier du cou du côté droit pendant le parler ; dysarthrie légère ; la voix est faible, la malade se fatigue vite.

Gros troubles de la déglutition, engouement continu pour les liquides et les solides ; écoulement de la salive au dehors, surtout quand la malade parle.

La mimique psychosyncinétique est conservée pour les expressions élémentaires, qui sont même exagérées et prolongées ; rire et pleurer spasmodiques à tout propos et hors de propos ; elle pleure dès qu'on s'occupe d'elle, même lorsqu'on la rassure sur l'étendue de son mal. La malade se rend compte de l'exagération de ses expressions, trouve celles-ci stupides, « que voulez-vous : c'est Jean qui pleure et Jean qui rit ». « Je pleure comme je pisso, et même plus souvent » ajoute-t-elle. Ces réflexions ont pour effet de transformer subitement son pleurer en rire spasmodique ; le côté comique de son pleurer n'échappe pas à la malade.

Les personnes de son entourage de leur côté s'efforcent de calmer les pleurs de la malade en provoquant le rire, ce qui est facile.

Légère parésie faciale gauche du type central ; parésie des lèvres ; difficultés pour siffler, gonfler les joues ; réflexe buccal vif ; motilité des masticateurs et de la langue à peu près normale ; réflexe massétérin vif ; le voile se relève correctement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; le réflexe naso-palpébral est vif.

R. O. C. : avant compression : 18, 18, 18, 18.

après compression : 19, 19, 19, 20.

La marche est lente et hésitante ; les pas sont courts ; la malade a peur de tomber ; toutefois elle résiste bien aux pulsions ; les réflexes de posture générale sont conservés ; l'équilibre de suspension est normal.

La force musculaire est conservée ; toutefois légère diminution du côté gauche ; par ailleurs, pas de modifications du tonus ; réflexes tendineux

et cutanés normaux ; pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles sensitifs.

Les mictions sont fréquentes, involontaires, impérieuses ; souvent la malade n'a pas le temps de prendre ses précautions et perd ses urines.

La malade est irritable : colères fréquentes, violentes, mais courtes.

Elle est hyperémotive, son humeur est plutôt gaie.

Affaiblissement intellectuel notable ; le comportement de l'intelligence n'est pas troublé, mais son contenu est amoindri ; amnésie pour les faits récents et pour les notions didactiques, partielle d'ailleurs.

Tension artérielle : 27-13.

Pas de signes de syphilis ; le Wassermann est négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

OBS. 46. (Service du Professeur Guillaïn.)

M. Moin..., 60 ans.

Début progressif ; hémiparésie gauche transitoire ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; mictions impérieuses ; hyperémotivité ; léger affaiblissement intellectuel.

Clinique. Début : Progressif : en 1925, signes d'hypertension artérielle : céphalée, vertiges, bourdonnements d'oreilles ; tension artérielle à 25.

La femme du malade remarque chez celui-ci des modifications du caractère, qui s'accroissent progressivement : susceptibilité, irritabilité, hyperémotivité avec rire et pleurer faciles.

Par ailleurs, apparition progressive de troubles de la voix qui devient nasonnée, et de la déglutition.

La marche devient lente, à petits pas : le malade marche « comme un automate » ; les mictions sont fréquentes (toutes les demi-heures environ), impérieuses, involontaires.

Tous ces troubles s'accroissent progressivement, sans à-coups, durant les années 1925 et 1926.

En décembre 1926, un matin, ictus sans perte de connaissance, suivi d'une paralysie du côté gauche, d'ailleurs passagère ; le malade peut aller à son bureau l'après-midi.

Quelques jours plus tard un nouvel ictus, suivi d'hémiplégie gauche, immobilise le malade chez lui pendant 2 jours, puis il peut reprendre son travail. A la suite de ces petits ictus, tous les troubles s'exagèrent.

En juillet 1926, le malade ne peut plus écrire et quitte son bureau.

Examen. Août 1927 : Voix nasonnée, légèrement dysarthrique ; le

malade se fatigue en parlant et ne prend plus part à la conversation.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent pour les liquides ; salivation modérée.

La mimique psychosyncinétique est conservée, et même exagérée pour les expressions élémentaires ; rire et pleurer spasmodiques faciles, mais ne survenant qu'en présence de quelqu'un, lorsqu'il veut parler ou lorsqu'on lui adresse la parole. Le malade se rend parfaitement compte de l'exagération de ces manifestations, et même de leur côté comique ; il change de chambre pour qu'on ne le voie pas pleurer hors de propos : « J'ai l'air d'amuser tout le monde » dit-il.

Cet isolement est d'ailleurs pour lui une manière de faire cesser ses pleurs. Souvent c'est le rire qui met fin au pleurer ; et pour l'observateur il est parfois difficile de se rendre compte si le malade pleure ou rit ; il y a à la fois du pleurer et du rire dans son expression.

On ne constate pas de paralysie faciale ; la motilité des lèvres est gênée pour siffler, pour gonfler les joues ; le réflexe buccal est très vif ; la motilité des masticateurs et de la langue est à peu près normale ; le réflexe massétérin est exagéré ; le voile se relève correctement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; le réflexe naso-palpébral est vif.

R. O. C. : avant compression : 18, 18, 18, 18.

après compression : 19, 18, 18, 18.

Démarche à petits pas, les jambes légèrement écartées et raides.

Il peut marcher plus vite lorsqu'il s'appuie au bras de sa femme.

Son équilibre n'est pas troublé ; il résiste bien à la poussée ; les réflexes de posture générale sont normaux ; l'équilibre de suspension est normal.

La force musculaire est un peu diminuée du côté gauche ; de ce côté en outre, légère hypertonie, ébauche de clonus du pied.

Hyperréflexivité tendineuse généralisée, surtout marquée du côté gauche ; réflexes cutanés plantaires en flexion ; réflexes cutanés abdominaux et crémasteriens conservés ; les réflexes de posture locale sont normaux ; pas de réflexes d'automatisme médullaire. Pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Les mictions sont très fréquentes et involontaires, de plus en plus impérieuses. La nuit, le malade garde constamment un urinal à la portée de sa main ; le jour, il est souvent surpris par un besoin impérieux et perd les urines dans son pantalon ; la miction involontaire ainsi commencée se poursuit malgré les efforts du malade pour l'arrêter.

Son caractère est de plus en plus irritable ; il est hyperémotif, et actuellement son humeur est plutôt triste.

L'intelligence n'est pas troublée dans son comportement, mais seulement dans son contenu : amnésie pour les faits récents, alors que les faits anciens sont conservés ; les notions didactiquement apprises sont conservées : table des multiplications, opérations de calcul élémentaire.

Jusqu'en juillet 1926 il a rempli ses fonctions de comptable sans erreurs.

Ses sentiments familiaux sont conservés, mais il est égoïste et veut que l'on s'occupe continuellement de lui.

Tension artérielle : 26-14.

Pas de signes de syphilis ; le Wassermann est négatif.

Décédé chez lui à la suite d'un ictus en avril 1928.

OBS. 47. (Service du Professeur Guillain.)

M. J. Mart..., 55 ans.

Hémiplégie droite, puis évolution progressive ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; anarthrie par hypertonie ; démarche à petits pas ; mictions impérieuses ; affaiblissement intellectuel avec idées de préjudice.

Début : Signes d'hypertension artérielle ; celle-ci est diagnostiquée au début de 1925 ; tension artérielle 28.

En juillet 1926, le malade, en se levant un matin, s'affaisse brusquement, mais ne perd pas connaissance ; il est paralysé du côté droit, ne peut plus parler durant 3 semaines (aphasie de Broca probable) ; progressivement l'hémiplégie droite s'améliore, mais par contre le côté gauche s'affaiblit peu à peu. Le malade ne peut reprendre son travail.

Examen. Janvier 1927 : La voix est monotone, nasonnée, faible, semi-explosive, spasmodique ; quand le malade parle, les lèvres, à peine écartées, restent immobiles ; les phrases sont courtes, entrecoupées ; la dysarthrie est très marquée, rendant la parole presque incompréhensible ; la plupart des consonnes sont escamotées ; le malade renonce d'ordinaire à la parole ; pour se faire comprendre, il a recours à son crayon.

En un an et demi, ces troubles s'accroissent progressivement, le malade n'émet plus que quelques sons inarticulés ; les muscles de l'articulation des mots sont presque immobiles ; il s'agit d'une véritable anarthrie par hypertonie (fig. 2).

Engouement fréquent pour les liquides ; salivation exagérée.

Le faciès est immobile, mono-expressif, les yeux grands ouverts, le front ridé ; ceci lorsque le malade est livré à lui-même, mais lorsqu'on excite son idéation, on provoque en même temps quelques expressions élémentaires, mais significatives, et même excessives et prolongées ; le rire et le

pleurer spasmodiques sont fréquents, faciles à provoquer ; les traits se contractent fortement ; la physionomie, transformée brusquement, garde pendant que dure le spasme une expression outrée ; les membres et la partie supérieure du corps restent immobiles ; il est difficile d'arrêter le rire ou le pleurer spasmodique ; il est plus facile de faire passer le malade de l'un à l'autre. Le malade ne rit jamais lorsqu'il est seul, mais son attention réflexe est vive, il prévoit de loin notre venue, et lorsqu'on approche de lui, il rit déjà. Le malade se rend compte de l'exagération de ces manifestations.

On ne constate pas de paralysie faciale ; la parésie des lèvres empêche le malade de siffler, de gonfler les joues ; les réflexes buccal et massétéren sont très vifs ; la motilité de la langue est très réduite : protraction limitée, relèvement de la pointe et incurvation des bords impossibles ; le voile se relève incomplètement ; les réflexes vélo-palatin et pharyngien sont abolis ; les cordes vocales ne sont pas paralysées, mais s'écartent moins que normalement.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; le réflexe naso-palpébral est vif.

R. O. C. : avant compression oculaire : 17, 17, 17, 17.

19, 18, 18, 17.

Démarche à petits pas, les membres inférieurs raides, la tête et le tronc inclinés en avant, les membres supérieurs demi-fléchis et immobiles ; le malade, guindé, ne quitte pas le sol des yeux ; si on lui fait lever la tête et les yeux, la marche devient plus lente et hésitante. L'équilibre de suspension est normal ; les réflexes de posture générale sont conservés.

La force segmentaire est très suffisante, un peu diminuée toutefois au membre supérieur gauche ; au repos, pas d'hypertonie notable ; les réflexes de posture locale sont plutôt diminués ; clonus bilatéral du pied ; les réflexes tendineux sont tous exagérés et vifs, avec diffusion des réponses : controlatéral des adducteurs ; double réponse du stylo-radial en pronation et en supination ; les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens existent.

Excitation plantaire gauche. — Réaction homolatérale : D'abord flexion des orteils avec flexion et enroulement du pied en dedans par contraction du jambier antérieur, et contraction du fascia lata ; puis, en répétant l'excitation, extension du gros orteil ; flexion extension des 4 derniers orteils ; flexion dorsale directe du pied ; triple retrait.

Réaction controlatérale : Allongement croisé avec flexion des orteils et léger enroulement du pied en dedans par contraction du jambier antérieur ; rarement extension du gros orteil et triple retrait.

Excitation plantaire droite. — Réaction homolatérale : Flexion des orteils, phénomène du jambier antérieur ; contraction du fascia lata ; triple retrait rapide lorsque excitation forte.

Réaction controlatérale : Symétrique, mais parfois extension du gros orteil.

Souvent l'excitation plantaire déclenche des mouvements alternatifs d'allongement et de raccourcissement, et parfois même une sorte de trépinement.

De chaque côté, le pincement de la peau du dos du pied et de la partie inférieure de la jambe provoque du côté excité, lorsqu'il porte sur la face interne, une contraction des jambiers antérieur et postérieur avec flexion des orteils, et un triple retrait ; et lorsqu'il porte sur la face externe, une flexion dorsale directe du pied avec parfois extension du gros orteil, et un triple retrait.

Plus à distance (cuisse, abdomen) le pincement cutané provoque, du côté excité, le phénomène du jambier antérieur avec flexion des orteils et le triple retrait.

Aux membres supérieurs on ne constate pas de contraction paradoxale du long supinateur.

Il n'existe aucun signe cérébelleux ; aucun trouble sensitif, si ce n'est une hyperalgie marquée ; aucun trouble de la miction, tout au moins dans les premiers temps ; depuis mars 1928, tendance aux mictions impérieuses et involontaires.

Depuis l'ictus paralytique de juillet 1926, le malade a cessé tout travail (il était dessinateur métreur) ; le contenu de son intelligence semble relativement bien conservé ; il effectue sans erreur les différentes opérations de calcul et les dessins géométriques ; il se souvient des faits vécus, récents et anciens.

Son comportement intellectuel est logique, mais dévié par des idées de préjudice et de persécution ; il se plaint des siens, en particulier de son fils, parle de procès, veut se venger. Il écrit de nombreuses lettres, demande sa sortie, mais ne va pas plus loin.

Peu à peu d'ailleurs ces idées de persécution disparaissent : en octobre 1927, le malade est calme, ne proteste plus, n'écrit plus, ne se met plus en colère.

Son apathie est de plus en plus grande, il reste presque continuellement couché ; le rire spasmodique est sa principale manifestation.

La tension artérielle est de 26-13.

On ne constate aucun stigmate de syphilis, ni clinique, ni biologique (sang et liquide céphalo-rachidien).

OBS. 48. (Service du Docteur Alajouanine.)

M^{me} Cul..., 46 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire ; voix pseudo-myasthénique ; démarche à petits pas et astasie abasie ; hyperémotivité.

Début : Installation progressive en 3 ans des troubles actuels ; pas d'ictus nettement individualisés, toutefois prédominance des troubles parétiques du côté gauche.

Examen. Avril 1928 : La voix présente des modifications bien particulières ; la malade, avec efforts, contractions des muscles péribuccaux, parvient à articuler à haute voix, d'une façon défectueuse d'ailleurs, en escamotant la plupart des consonnes, une série de quelques mots ; puis la voix s'éteint, la malade peut encore chuchoter 2 ou 3 mots que l'on arrive à entendre en approchant l'oreille de sa bouche ; enfin ses lèvres et sa langue s'immobilisent complètement et elle est obligée de se reposer quelque temps avant de pouvoir articuler une nouvelle série de mots, de plus en plus courte.

Lorsqu'on fait compter la malade de 1 à 10, les 4 premiers chiffres sont articulés à haute voix, les 3 suivants sont chuchotés, et elle ne peut aller plus loin dans son énumération. Parfois, avant de s'arrêter, le dernier chiffre énoncé est répété plusieurs fois (tendance à la palilalie). Il s'agit là d'un exemple de voix pseudo-myasthénique.

Dans la genèse de ce trouble on ne peut invoquer aucun trouble respiratoire ; il se produit même si la malade fait une inspiration profonde entre chaque chiffre.

L'action de l'extrait surrénal total, à doses de 0 gr. 20 par jour, n'est pas aussi nette que sur la voix des myasthéniques ; elle permet toutefois à notre malade de compter à haute voix jusqu'à 20, 30 et même 50. La physiopathologie du trouble n'est évidemment pas la même, celui-ci étant dû à un état paréto-spasmodique des muscles de l'articulation et de la phonation.

La préhension des aliments est défectueuse ; les lèvres laissent échapper une partie des aliments, en particulier les liquides ; la salive s'écoule continuellement au dehors, surtout lorsque la malade parle ou essaie de parler ; la malade porte à chaque instant son mouchoir à la bouche pour éviter l'écoulement de la salive.

La déglutition est très troublée ; engouement fréquent, surtout pour les liquides.

Le rire et plus encore le pleurer spasmodiques sont fréquents ; le pleurer est facile à provoquer, il s'accompagne de larmes, de secousses expiratoires bruyantes aboutissant à la suffocation ; après une inspiration profonde, il reprend de plus belle.

On constate une asymétrie nette de la face, par parésie faciale gauche du type central ; la parésie des lèvres empêche la malade de siffler, de gonfler les joues, d'effectuer des grimaces unilatérales ; les réflexes buccal et massétéren sont vifs ; les mouvements de la langue sont lents, sans forces et limités, en particulier la protraction ; le voile se relève incomplètement, le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale, le réflexe naso-palpébral est vif.

Debout, la malade conserve avec peine son équilibre, malgré l'élargissement de la base de sustentation ; elle se tient raide, les bras écartés, cherchant de tous côtés un appui ; les réflexes de posture générale sont conservés.

La marche, à petits pas, les membres inférieurs raides et écartés, n'est possible qu'avec appui ; lorsque la malade est solidement soutenue, la raideur s'atténue, le pas s'allonge, la marche est plus souple, moins hésitante ; par contre, dès que la malade ne se sent plus en sûreté, elle a peur de tomber, se raidit, s'immobilise, et ne pense qu'à se cramponner à l'appui le plus proche ; elle présente alors des manifestations émotives, psychiques (anxiété) et viscérales (tachycardie).

La force segmentaire est à peu près conservée, à peine diminuée du côté gauche ; au repos on ne constate aucune hypertonie ; pas de clonus, réflexes de posture normaux. L'hypertonie est uniquement intentionnelle, statique ; de plus, ébauche de syncinésie de coordination dans les mouvements de flexion du membre inférieur gauche ; les réflexes tendineux sont tous vifs, exagérés, plus du côté gauche que du côté droit ; réflexe plantaire en extension à gauche, en flexion à droite.

Pas de signes cérébelleux. Pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie. Pas de troubles sphinctériens.

A noter une acrocyanose des extrémités supérieures et inférieures permanente, mais s'accroissant pendant la marche et par le froid.

Ces troubles, légers auparavant, se sont accentués en même temps que se développait la paralysie pseudo-bulbaire.

On ne trouve pas d'affaiblissement intellectuel appréciable.

Humeur plutôt triste ; sensibilité, hyperémotivité.

OBS. 49. (Service du Professeur Guillaïn.)

M. Die..., 56 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; démarche à petits pas ; mictions impérieuses ; hyperémotivité ; affaiblissement intellectuel.

Début : A 49 ans, progressif, sans ictus, tout au plus quelques éblouissements. Peu à peu, apparition de modifications du caractère : hyperémotivité, irritabilité ; de mictions impérieuses ; de troubles de la marche. Les symptômes pseudo-bulbaires sont d'apparition plus tardive, vers 53 ans.

A un premier examen, à la Salpêtrière, en novembre 1926, on constate une démarche à petits pas avec tendance à la rétropulsion ; une hyperréflexivité tendineuse généralisée ; une voix sourde, nasonnée ; quelques troubles de la déglutition ; une tendance au rire et au pleurer spasmodiques ; une abolition du réflexe du voile ; un affaiblissement intellectuel assez marqué.

La tension artérielle est à 26-17.

Wassermann dans le sang : H₆.

Le 23 novembre, ictus avec chute, mais sans perte de connaissance ; par la suite on constate pendant quelques jours une déviation de la face et des yeux vers la droite, avec impossibilité de porter le regard vers la gauche. Le malade ne peut se tenir debout, mais il a conservé la possibilité d'exécuter, couché, les mêmes mouvements qu'au premier examen.

Examen en février 1928 : La voix est monotone, sourde, nasonnée, légèrement dysarthrique.

Engouement fréquent, pour les liquides seulement.

Rire et pleurer spasmodiques faciles, surprenant le malade par leur intensité et leur survenue souvent intempestive. Le chatouillement chez ce malade pourtant très hyperesthésique ne provoque pas de rire réflexe.

On ne constate pas d'asymétrie faciale ; la parésie des lèvres gêne le malade pour siffler, gonfler les joues ; les réflexes buccal et massétéren sont vifs ; la langue est indemne ; le voile se relève incomplètement, en particulier du côté droit ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale.

Démarche à petits pas avec tendance à la chute en arrière ; lors des exercices le pas s'allonge assez facilement, la raideur des membres inférieurs s'atténue ; la force musculaire est assez bien conservée, toutefois

un peu diminuée à droite par rapport au côté gauche ; légère hypertonie diffuse, avec exagération des réflexes de posture, et clonus du pied à gauche seulement ; hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses ; réflexes crémastériens et abdominaux conservés ; réflexe plantaire en flexion à gauche, en extension à droite.

Des deux côtés le pincement de la peau du pied et de la jambe provoque un triple retrait, brusque, avec prédominance de la contraction du jambier antérieur.

Contraction paradoxale du long supinateur par pincement des tégu-ments de la face externe du bras ; parfois un simple frôlement suffit ; la contraction du long supinateur est isolée, le biceps reste absolument flasque. Dans les mouvements actifs de flexion de l'avant-bras, le biceps se contracte isolément ; si l'on pince alors la peau, le long supinateur se contracte à son tour, mais sans aucune force.

Pas de réflexes profonds du cou.

Pas de troubles sensitifs, si ce n'est une hyperesthésie généralisée, mais prédominant au niveau de la plante des pieds et de la paroi abdominale.

Pas de troubles cérébelleux.

Les mictions sont fréquentes : 5 le jour, 2 à 3 la nuit, et impérieuses ; le malade conserve la nuit un urinal à portée de sa main.

Affaiblissement intellectuel notable ; oubli des faits récents ; certain degré d'apathie ; hyperémotivité, irritabilité ; humeur, plutôt gaie.

Le malade est hypertendu : 26-16 et ancien saturnin (peintre en bâtiments).

Pas de signes de syphilis, cliniques et biologiques (sang et liquide céphalo-rachidien).

OBS. 50. (Service du Docteur Alajouanine.)

M^{me} Deb... (v. p. 58).

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; ptosis bilatéral ; démarche lente ; hyperémotivité.

OBS. 51. (Service du Docteur Alajouanine.)

M^{me} Lob..., 69 ans.

Ictus paralytiques successifs ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; démarche à petits pas et astasie abasie ; mictions impérieuses ; irritabilité ; léger affaiblissement intellectuel.

Début : Le 19 juillet 1922, ictus sans perte de connaissance, suivi d'une hémiplegie gauche avec paralysie faciale gauche et dysarthrie.

La malade est immobilisée au lit pendant 15 jours.

Elle est hypertendue depuis quelque temps ; sa tension artérielle était à 25.

En avril 1927, nouvel ictus sans perte de connaissance, suivi d'une reprise de l'hémiplegie gauche.

Par la suite troubles pseudo-bulbaires.

Examen. Août 1927 : Voix monotone, légèrement nasonnée, soufflée, gênée par la contraction des muscles péribuccaux.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent surtout pour les liquides ; écoulement de la salive pendant la nuit.

La mimique psychosyncinétique est conservée, tout au moins pour les expressions élémentaires, qui sont même exagérées et prolongées et faciles à provoquer ; rire et pleurer spasmodiques fréquents : l'expression faciale est violente ; la physionomie transformée subitement, garde pendant tout le temps que dure le spasme une expression outrée. Les bruits qui accompagnent le rire ou le pleurer ne se produisent qu'au bout d'un certain temps, par saccades et d'ailleurs faibles ; la respiration est courte, saccadée ; parfois suffocation.

Le reste du corps ne prend aucune part dans ces manifestations spasmodiques.

Ces expressions ne sont pas conformes à l'état affectif de la malade, qui s'en rend parfaitement compte ; l'émotion-choc, survenant à propos de causes insignifiantes, n'est pas suivie d'émotion-sentiment ; la malade reconnaît la stupidité, le côté comique de ses pleurs ; elle a peur qu'on se moque d'elle. Elle ne peut s'opposer à ces manifestations intempestives ; tout au plus, lorsqu'elle pleure, parvient-elle à arrêter ses larmes en transformant son pleurer en rire, moins pénible pour elle, et moins prolongé.

A l'examen on constate quelques séquelles de paralysie faciale gauche du type central : légère asymétrie faciale dans la mimique volontaire, disparaissant dans le rire et le pleurer ; signe de l'orbiculaire du côté gauche ; la motilité des lèvres est gênée ; réflexe buccal vif ; la motilité des masticateurs et de la langue est à peu près normale ; le réflexe massétérin est vif ; le voile se relève lentement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; le réflexe naso-palpébral est vif.

R. O. C. : négatif.

La malade peut tenir en équilibre sur ses jambes, mais avec difficultés ; elle a besoin d'une canne et de l'appui de sa femme de chambre pour mar-

cher. La marche est hésitante, à petits pas. Ses membres inférieurs sont raides, en particulier le gauche.

Dès que la malade se sent insuffisamment soutenue, elle a peur de tomber et s'arrête ; par contre, solidement maintenue, elle peut marcher plus rapidement.

La force segmentaire est diminuée du côté gauche, plus d'ailleurs au membre supérieur qu'au membre inférieur ; de ce côté, légère contracture et signe de Babinski ; les réflexes tendineux sont tous vifs, surtout à gauche.

Pas de réflexes d'automatisme médullaire ; pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Les mictions sont fréquentes, toutes les demi-heures, impérieuses, involontaires ; parfois la malade n'a pas le temps de se mettre en posture d'uriner ; la nuit, elle garde un bassin près d'elle.

Son caractère est irritable ; son humeur est plutôt gaie.

Affaiblissement intellectuel : elle est apathique, mais elle est capable de prendre part à une conversation prolongée ; le comportement de son intelligence est harmonieux ; son contenu est un peu déficient : oubli des faits récents, légère désorientation dans le temps ; les faits anciens, les notions didactiquement apprises sont bien conservées ; persistance des sentiments altruistes.

Tension artérielle : 20-12.

Ponction lombaire : albumine, 0 gr. 40 ; cellule de Nageotte, 2 éléments ; Wassermann, H₈ ; benjoin, 000002222200000.

Wassermann du sang négatif.

Dans ses antécédents on relève 3 fausses couches de 2 mois environ, dans les débuts de son mariage.

Décédée chez elle en mars 1928 à la suite d'ictus apoplectique brutal.

OBS. 52. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Delap..., 53 ans.

Hémiplégie droite, puis évolution progressive ; syndrome pseudo-bulbaire ; démarche à petits pas ; mictions impérieuses ; irritabilité ; affaiblissement intellectuel.

Début : Malade admise à la Salpêtrière à l'âge de 40 ans, à la suite d'un ictus avec perte de connaissance, suivi d'une hémiplégie droite. Depuis évolution progressive, sans à-coup.

Examen. Octobre 1927 : Voix nasonnée, semi-explosive, spasmodique, avec contractions des muscles péribuccaux gênant l'articulation des la-

biales en particulier ; la malade se fatigue, s'énervé ; les phrases sont courtes, entrecoupées d'inspirations fréquentes.

Engouement surtout pour les liquides.

Tendance au rire spasmodique pour la moindre raison.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres ; réflexes buccal et masséterin vifs ; réflexe velo-palatin aboli, alors que conservation du réflexe pharyngien ; motilité oculo-palpébrale normale.

Démarche à petits pas, hésitante, raide.

La force musculaire est suffisante, un peu diminuée toutefois du côté droit ; hypertonie notable des membres inférieurs avec clonus bilatéral du pied ; hyperreflexivité tendineuse, surtout marquée à droite ; réflexes abdominaux conservés ; réflexe plantaire : en extension à droite, en flexion à gauche.

Pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles sensitifs.

Mictions fréquentes et impérieuses.

Affaiblissement intellectuel marqué : gros troubles de la mémoire, surtout pour les faits récents, désorientation dans le temps, mais comportement intellectuel correct.

Humeur plutôt gaie ; irritabilité, colères passagères.

Tension artérielle : 17-10.

Aortite avec souffle systologique et clangor du 2^e bruit.

Pas de stigmates de syphilis.

OBS. 53. (Service du Docteur Alajouanine.)

M. Des..., 41 ans, dessinateur.

Début progressif ; crises et équivalents épileptiques ; hyperémotivité et irritabilité ; syndrome pseudo-bulbaire fruste ; symptômes pyramidaux bilatéraux ; mictions impérieuses.

Début : En 1921, à l'âge de 35 ans, éblouissements, vertiges.

En 1923, quelques absences et épisodes confusionnels avec désorientation dans l'espace ; distraction habituelle ; irritabilité, hyperémotivité qui s'accroissent progressivement.

A la fin de 1925, absence durant plusieurs minutes.

En mars 1926, crise épileptique dans le bureau où il travaille, avec morsure de la langue, incontinence des urines, amnésie consécutive.

Le malade est vu à ce moment par le docteur Alajouanine qui constate une tension artérielle à 22 et examine le liquide céphalo-rachidien : ten-

sion 45 (en position couchée), albumine 0 gr. 60. Le Wassermann est négatif. Un seul signe organique à cette époque, un clonus du pied gauche.

Le traitement par le gardénal et le rutonal est appliqué jusqu'en octobre ; sa suppression est suivie d'une seconde crise épileptique, avec morsure de la langue, incontinence des urines, amnésie consécutive. Par ailleurs l'irritabilité et l'émotivité deviennent excessives ; les réactions émotives sont violentes, avec angoisse, réactions vaso-motrices de la face, sueurs, palpitations. Le point de départ en est fort variable, d'ordinaire insignifiant, toujours impersonnel ; le malade est ému par les malheurs des autres, et par les malheurs imaginaires des romans ou du théâtre.

Pour éviter ces réactions le malade évite tout contact avec la vie, et supprime toute lecture.

L'état affectif sous-jacent n'est aucunement en rapport avec les réactions émotives ; le malade en souffre et cherche à les dominer. Ces réactions émotives s'accompagnent parfois de rire et de pleurer spasmodiques ; il est facile de provoquer l'un ou l'autre par une excitation psychique appropriée.

Les mictions sont fréquentes : 4 le jour, 2 la nuit (surtout dans la seconde moitié de la nuit), et impérieuses, mais le malade peut se retenir le temps nécessaire pour prendre ses précautions ; les mictions nocturnes sont en général précédées d'érections.

De plus, quelques troubles de la déglutition et légère dysarthrie.

Le 27 octobre 1927, hémiparésie gauche.

Examen. Décembre 1927 : Marche incertaine, chute du pied gauche qui bute contre les obstacles ; force musculaire conservée ; pas de contractions, mais clonus du pied et de la rotule ; syncinésies des raccourcisseurs ; hyperréflexivité tendineuse généralisée, avec diffusion des réponses ; diminution des réflexes de posture locale ; réflexes cutanés abdominaux, diminués à gauche, abolis à droite ; Babinski bilatéral ; pas de réflexes de défense ; pas de contraction paradoxale du long supinateur ; pas de troubles de la sensibilité aux différents modes ; pas de troubles cérébelleux.

Pas d'asymétrie faciale ; motilité labio-glosso-pharyngée peu troublée ; réflexes buccal et massétérin vifs ; réflexes velo-palatin abolis, pharyngien diminué.

Motilité oculo-palpébrale normale, à part un défaut de convergence pupilles normales ; fond d'œil normal ; pas de troubles visuels.

La voix est lente, monotone, légèrement dysarthrique.

Troubles de la déglutition : engouement pour les liquides.

R. O. C. : avant compression oculaire : 22, 23, 23, 23.

après compression oculaire : 23, 23, 23, 23.

Ponction lombaire : tension 28 (en position couchée) ; albumine 0 gr. 35.

Réaction de Pandy légèrement positive ; réaction de Weichbrodt négative ; Nageotte, 3 lymphocytes ; Wassermann H₈ ; benjoin 00000221000000.

Pendant le mois de décembre, traitement par l'ionisation calcique trans-cérébrale. Immédiatement après chaque séance le malade est abattu et ne présente plus les réactions violentes de son caractère (colères) et de son affectivité (rire et pleurer) ; par ailleurs, troubles passagers de la mémoire et parfois même véritables absences. A distance des séances, même état qu'avant le traitement ; le rire et le pleurer spasmodiques sont peut-être plus fréquents et plus prolongés, momentanément.

OBS. 54. (Service du Professeur Guillain.)

M. Maz..., 36 ans.

Ictus paralytique gauche, puis évolution progressive ; syndrome pseudo-bulbaire ; démarche à petits pas ; mictions impérieuses ; hyperémotivité ; suicide ; origine syphilitique.

Début : En février 1927, brusquement vertiges, titubation, vomissements, diminution de la force du côté gauche avec paralysie faciale gauche, troubles visuels de nature indéterminée.

Une réaction de Wassermann pratiquée à Saint-Louis est positive et le malade reçoit un traitement spécifique (6 novar, 3 Quinby et 10 cyanure de mercure). Malgré le traitement les troubles de la marche s'accroissent, le syndrome pseudo-bulbaire s'installe au complet, les mictions deviennent impérieuses ; et pourtant les réactions biologiques du sang et du liquide céphalo-rachidien sont alors négatives.

Examen. Mars 1928 : La voix est monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique, surtout quand le malade parle depuis quelque temps.

Les troubles de la déglutition passent par plusieurs stades : au début trismus durant un mois, gênant la préhension des aliments et la mastication ; par la suite, engouement continu pour les liquides et parfois rejet par le nez.

Le rire spasmodique est fréquent depuis quelques mois, il est aisé à provoquer ; il suffit de rappeler au malade qu'il rit facilement ; le pleurer spasmodique est plus rare et se termine d'ordinaire par le rire.

A l'examen on constate des séquelles de la paralysie faciale gauche (signe de l'orbiculaire, contraction minime du peaucier) ; la motilité des lèvres est réduite ; le malade ne peut siffler ; les grimaces unilatérales gauches sont impossibles ; le réflexe buccal est très vif ; le réflexe massétérin est

exagéré ; la langue est normale ; le voile est parésié du côté gauche ; le réflexe velo-palatin est aboli, le réflexe pharyngien très diminué.

La motilité oculo-palpébrale est troublée ; les mouvements d'élévation, d'abaissement et de convergence sont conservés, mais dans le regard latéral vers la gauche, la déviation de l'œil gauche est limitée, et dans le regard latéral vers la droite, la déviation de l'œil droit est également réduite.

Les pupilles sont inégales, mais les réflexes pupillaires sont conservés.

Démarche à petits pas, les jambes légèrement écartées ; la force musculaire est diminuée du côté gauche, à peu près normale du côté droit ; clonus du pied bilatéral ; hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses (controlatéral des adducteurs) ; réflexes cutanés abdominaux conservés, crémastériens abolis ; excitation plantaire : Babinski de chaque côté ; de plus à gauche. flexion dorsale du pied persistante ; le pincement de la peau du dos du pied provoque de chaque côté l'extension des orteils avec flexion dorsale directe du pied.

On ne constate aucun trouble cérébelleux, aucun trouble de la sensibilité

Mictions fréquentes et impérieuses, parfois mictions involontaires. Il n'existe aucun trouble intellectuel notable ; le malade présente depuis quelques mois une forte hyperémotivité ; la lecture de romans provoque les larmes ; le malade se rend compte de l'exagération de ces manifestations, mais il ne peut les réfréner.

Sa tension artérielle est de 11-7.

La syphilis semble à l'origine des accidents ; les réactions biologiques positives au début, sont actuellement négatives.

Suicide en avril 1928 : pendaison.

OBS. 55. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Mil..., 48 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire ; démarche à petits pas ; mictions impérieuses ; affaiblissement intellectuel marqué.

Début : En 1926, par des troubles du caractère : irritabilité, sensibilité, rire et pleurer faciles ; par ailleurs mictions impérieuses : 3 à 4 par jour, 5 à 6 par nuit ; parfois mictions involontaires. De temps à autre, relâchement du sphincter anal et incontinence.

En 1927, troubles progressifs de la marche ; d'abord démarche à petits pas, puis tendance à l'immobilisation.

Examen. Janvier 1928 : Voix faible, nasonnée, légèrement dysarthrique ; engouement fréquent pour les liquides ; salivation exagérée.

Rire et pleurer réflexes faciles à provoquer, passage à volonté de l'un à l'autre. Seule, la malade reste calme ; elle sait qu'on peut la faire rire ou pleurer et ne peut réagir.

On ne constate pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres ; réflexes buccal et massétérin vifs ; langue normale ; abolition du réflexe velo-palatin ; motilité oculo-palpébrale normale.

Démarche à petits pas encore possible, mais la malade tend à rester au lit ; force musculaire à peu près conservée ; légère hypertonie des membres inférieurs avec clonus du pied ; hyperréflexivité tendineuse avec tendance à la diffusion des réponses ; Babinski bilatéral.

Mictions impérieuses et parfois involontaires, surtout la nuit. Pas de troubles sensitifs ; pas de troubles cérébelleux.

La malade est apathique, plutôt triste ; sa réaction habituelle est de pleurer ; ses colères se terminent par du pleurer.

Affaiblissement intellectuel : oubli des faits récents et de la fin de la guerre ; désorientation dans le temps. Perte des notions didactiques, même le calcul élémentaire.

La tension artérielle est à 23-15.

On ne trouve aucun signe de syphilis, ni clinique, ni biologique (sang et liquide céphalo-rachidien) ; mais le mari est syphilitique.

OBS. 56. (Service du Professeur Lemierre.)

M. Balest..., 58 ans.

Crises d'épilepsie généralisée et hémiplegie droite avec aphasie ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; démarche à petits pas ; mictions impérieuses ; gros troubles intellectuels.

Début : A partir de 53 ans, crises épileptiformes, se répétant tous les 6 mois ; perte de connaissance durant une demi-heure, avec secousses convulsives, incontinence des urines, morsure de la langue.

A 55 ans : ictus apoplectique avec hémiplegie droite, aphasie de Broca, troubles de la compréhension, impossibilité de lire.

Par la suite, malgré l'amélioration des troubles, le malade ne peut reprendre son métier de tailleur. Les crises épileptiformes reparaissent dans les mêmes conditions.

Depuis mai 1928 : marche hésitante, à petits pas ; symptômes pseudo-bulbaires ; irritabilité, pleurer spasmodique ; mictions impérieuses, incessantes : 1 ou 2 par heure, jour et nuit.

Examen. Septembre 1928 : Voix monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides.

Pleurer spasmodique lors des visites et des examens.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres ; réflexes buccal et massété-rin vifs ; mouvements de la langue très réduits ; réflexes velo-palatin abolis, pharyngien diminué.

Motilité oculo-palpébrale conservée.

Démarche à petits pas, hésitante, impossible sans appui ; force segmentaire suffisante ; pas d'incoordination des mouvements.

Clonus bilatéral du pied ; hyperréflexivité tendineuse avec diffusion des réponses : controlatéral des adducteurs, double réponse du stylo-radial ; réflexes cutanés abdominaux et crémastériens conservés.

Excitation plantaire : même réaction à droite qu'à gauche :

Excitation plantaire externe : extension du gros orteil, phénomène de l'éventail, flexion dorsale directe du pied, ébauche triple retrait.

Excitation plantaire interne : même réaction, toutefois contraction prédominante du jambier antérieur.

Pincement cutané du pied et de la jambe : même réaction des deux côtés.

Pincement de la face externe : flexion dorsale directe du pied avec extension du gros orteil.

Pincement de la face interne : phénomène du jambier antérieur avec tendance à la flexion des orteils.

Pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Mictions fréquentes, impérieuses, parfois involontaires et inconscientes la nuit.

Troubles intellectuels : amnésie portant sur les faits vécus et les notions didactiques ; désorientation dans le temps et dans l'espace.

Séquelle d'aphasie de Wernicke : troubles de la dénomination des objets avec intoxication par le mot, et de la compréhension des ordres composés ; lecture et écriture impossibles.

Tension artérielle : 18-10.

Obs. 57. (Service du Professeur Lemierre.)

M^{me} Guich..., 56 ans.

Crises d'épilepsie généralisée, puis hémiplégie droite ; syndrome pseudo-bulbaire ; démarche à petits pas ; léger affaiblissement intellectuel.

Début : A 51 ans, deux crises d'épilepsie généralisée avec morsure de la langue, à deux mois d'intervalle.

A 53 ans, hémiplégie droite constatée au réveil, immobilisant la malade pendant 15 jours.

A 55 ans, faiblesse et douleurs dans le côté gauche.

Depuis, hyperémotivité, tendance au pleurer spasmodique, syndrome pseudo-bulbaire.

Examen. Septembre 1928 : Voix monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides.

Tendance au pleurer pour des raisons insignifiantes.

Parésie faciale droite du type central ; parésie des lèvres ; hémiparésie droite du voile ; abolition des réflexes velo-palatin et pharyngien. Motilité oculo-palpébrale conservée ; inégalité pupillaire : signe d'Argyll-Robertson.

Démarche à petits pas, hésitante ; équilibre instable surtout lors de l'occlusion des yeux ; force segmentaire suffisante ; pas de modifications notables du tonus ; clonus du pied gauche ; hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses.

A droite, l'excitation plantaire externe provoque l'extension du gros orteil, le phénomène de l'éventail, la flexion dorsale directe du pied.

L'excitation plantaire interne, le phénomène du jambier antérieur avec flexion des 4 derniers orteils, le gros orteil étant en extension permanente. A gauche, mêmes réactions.

Pas de troubles de la sensibilité ; pas de troubles sphinctériens.

Affaiblissement intellectuel léger ; toutefois la malade a cessé tout travail depuis 4 ans.

Tension artérielle : 19-10.

Obs. 58. (Service du Professeur Widal.)

M. Coh..., 56 ans.

Hémiplégies gauche et droite transitoires ; syndrome pseudo-bulbaire ; mictions involontaires ; affaiblissement intellectuel marqué.

Début : En 1923, hémiplégie gauche à prédominance brachio-faciale s'améliorant rapidement.

En 1926, hémiplégie droite avec aphasie s'améliorant rapidement. Mais par la suite : syndrome pseudo-bulbaire.

Examen. Avril 1928 : Voix nasonnée, criarde, spasmodique, dysarthrique.

Engouement pour les liquides.

Pleurer spasmodique presque continu, provoqué par l'interrogatoire et l'examen.

Séquelles de la parésie faciale gauche ; parésie des lèvres et de la lan-

gue ; réflexes buccal et massétéрин vifs ; le voile est immobile, seule la luvette se relève ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien conservé.

Motilité oculo-palpébrale normale.

Démarche lente et hésitante.

Force segmentaire des membres légèrement diminuée, plus diminuée à gauche ; hyperréflexivité tendineuse ; Babinski bilatéral ; réflexes cutanés abdominaux et crémasteriens abolis ; pas de réflexes de défense.

Mictions fréquentes et involontaires.

Affaiblissement intellectuel marqué : l'activité du malade est réduite au pleurer.

Tension artérielle : 15-10.

Pas de signes de syphilis.

Obs. 59. (Service du Docteur Lechelle.)

M. Basc..., 53 ans.

Hémiparésies gauche et droite ; syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; astasie abasie avec angoisse ; affaiblissement intellectuel marqué.

Début : En 1925, hémiparésie gauche.

En août 1927, hémiparésie droite.

Depuis, syndrome pseudo-bulbaire et troubles de la marche aboutissant rapidement à l'astasie abasie.

Examen. Octobre 1927 : Voix monotone, nasonnée, spasmodique, avec contraction des muscles péri-buccaux et parfois même clonus du maxillaire inférieur.

Dysarthrie marquée, rendant la parole presque incompréhensible.

Préhension des aliments défectueuse ; engouement fréquent surtout pour les liquides ; salivation abondante.

La mimique psychosyncinétique est réduite au rire spasmodique, mais celui-ci est presque incessant ; l'expression faciale est très prononcée avec clonus du maxillaire inférieur ; le corps reste immobile.

Facile à provoquer, ce rire spasmodique peut être prolongé à volonté ; il est impossible de provoquer le pleurer.

A l'examen : pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres, réflexe buccal vif ; réflexe massétéрин exagéré avec clonus du maxillaire ; la langue est presque immobile : protraction dépassant à peine l'arcade dentaire, impossibilité de claquement entre la voûte palatine ; pas de fibrillations, pas d'atrophie ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est

aboli. La motilité oculo-palpébrale est normale ; le réflexe naso-palpébral est vif.

Le R. O. C. est négatif. Avant compression : 24, 24, 24, 24.

Après compression : 24, 24, 24, 24.

Debout, le malade se tient avec peine en équilibre ; livré à lui-même, il a tendance à tomber en arrière sans fléchir les jambes.

La marche, à petits pas, n'est possible que si le malade est soutenu et tiré en avant. La peur de tomber, l'anxiété avec tachycardie (pouls à 128) entre pour une part dans la genèse de cette astasie abasie.

La force musculaire est à peu près conservée ; l'hypertonie généralisée, nette lorsque le malade est debout, est moindre au repos ; clonus de la rotule bilatéral ; hyperréflexivité tendineuse avec tendance à la diffusion des réponses ; Babinski bilatéral.

Pas de troubles cérébelleux, sensitifs et sphinctériens.

Affaiblissement intellectuel marqué : gros troubles de la mémoire, surtout pour les faits récents ; désorientation dans le temps ; les notions didactiques sont relativement bien conservées.

L'humeur du malade est continuellement gaie.

Tension artérielle : 22-12.

Pas de signes de syphilis, mais dans ses antécédents on note 3 enfants morts en bas âge et sa femme a fait deux fausses couches.

OBS. 60. (Service du Professeur Widal.)

M^{me} Moin..., 63 ans.

Hémiplégie gauche, puis développement progressif du syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; mictions involontaires ; affaiblissement intellectuel.

Début : En octobre 1925, ictus apoplectique : hémiplégie gauche avec atteinte de la face, immobilisant la malade pendant 15 jours ; par la suite amélioration fonctionnelle durant un séjour de 18 mois à l'hospice d'Ivry.

Le 7 novembre 1927, elle rentre chez elle ; fatiguée par le déplacement elle reste 3 jours au lit pour se reposer, et lorsqu'elle veut se lever, elle ne peut se tenir debout sans appui. Progressivement les symptômes pseudo-bulbaires font leur apparition, les mictions deviennent impérieuses.

Le 14 février 1928, ictus avec perte de connaissance, suivi d'une accentuation des troubles.

Examen. Mars 1928 : Voix monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique ; les lèvres présentent une raideur particulière, à peine écartées, légèrement éversées, presque immobiles quand la malade parle.

Préhension des aliments quelque peu défectueuse ; engouement fréquent surtout pour les liquides.

Rire spasmodique facile, mais ne se produisant pas lorsque la malade est seule. Avant d'être immobilisée au lit, les accès de rire spasmodique étaient parfois si violents, que la malade s'affaissait par terre, ce qui redoublait l'intensité du rire.

Parésie faciale gauche du type central ; parésie des lèvres ; réflexes buccal et massétérin vifs ; mouvements de la langue très limités : protraction, claquement contre la voûte palatine ; parésie du voile ; abolition du réflexe velo-palatin.

Motilité oculo-palpébrale normale.

Astasie abasie, alors que force segmentaire très suffisante, toutefois diminuée du côté gauche ; pas d'hypertonie notable au repos ; clonus du pied gauche, quelques secousses cloniques à droite ; hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses ; Babinski bilatéral ; phénomènes des raccourcisseurs net à gauche, ébauché à droite.

Pas de signes cérébelleux ; pas de troubles sensitifs, si ce n'est une hyperalgie généralisée.

Mictions impérieuses, et fréquemment involontaires pendant la nuit. Des injections quotidiennes de 1/4 et 1/2 milligr. de scopolamine ont une heureuse influence sur ces troubles de la miction, en particulier sur les mictions involontaires nocturnes, qui deviennent plus rares.

Affaiblissement intellectuel notable : apathie, indifférence pour tout ce qui l'entoure, même pour les siens : « on sent, nous dit sa fille, qu'elle ne demande des nouvelles que par politesse ».

Elle pense surtout à ses besoins ; elle est gourmande et mange avec gloutonnerie.

Tension artérielle : 18-8.

Pas de stigmates de syphilis, cliniques et biologiques.

OBS. 61. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Mab..., 44 ans.

Petits ictus ; syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; hyperréflexivité tendineuse avec diffusion des réponses ; mictions involontaires ; affaiblissement intellectuel profond.

Début : En 1922, signes d'hypertension artérielle : céphalée, vertiges ; gêne de la marche ; troubles de la parole.

En mars 1923, léger étourdissement suivi d'une parésie faciale gauche.

En novembre 1923, la malade est présentée à la Société de Neurologie par MM. Georges Guillain et Alajouanine.

Voix nasonnée, monotone ; rire et pleurer spasmodiques ; démarche à petits pas, déséquilibre, alors que la motilité est normale pour tous les segments des membres ; hypertonie des membres, mais variable.

Les auteurs insistent surtout sur la diffusion des réponses au cours de la recherche des réflexes tendineux.

Examen. Août 1927 : La malade est nettement pseudo-bulbaire.

Voix nasonnée, faible, entrecoupée d'arrêts fréquents, gênée par un spasme des muscles péribuccaux, et par suite semi-explosive ; grosse dysarthrie rendant la parole presque incompréhensible.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent pour les liquides et les solides, d'autant plus marqué que la malade présente une certaine glou-tonnerie.

La mimique psychosyncinétique est conservée, tout au moins les expressions élémentaires, qui sont d'ailleurs exagérées et prolongées ; rire et pleurer spasmodiques faciles à provoquer, en éveillant l'attention de la malade d'une manière quelconque ; il est impossible, du fait de l'affaiblissement intellectuel, de se rendre compte de l'état affectif sous-jacent.

On ne constate pas d'asymétrie faciale nette ; mais parésie des lèvres : impossibilité de siffler, de gonfler les joues ; réflexe buccal vif ; motilité des masticateurs et de la langue normale ; réflexe massétéren vif ; le voile se relève correctement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; le réflexe naso-palpébral est vif.

R. O. C. négatif.

Astasie abasie : la malade ne peut se tenir debout sans appui : tendance à la chute en arrière ; l'occlusion des yeux exagère le déséquilibre.

La force musculaire des membres est à peu près conservée ; l'hypertonie, que l'on constate au premier abord, s'atténue considérablement par la mobilisation passive ; clonus du pied des deux côtés ; hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses ; signe de Babinski bilatéral ; réflexes cutanés abdominaux abolis ; de chaque côté, flexion dorsale directe du pied avec extension des orteils et triple retrait par pincement de la peau du dos du pied et de la jambe.

Contraction paradoxale du long supinateur des deux côtés, par pincement de la peau du bras ou du biceps.

On note une légère incoordination des mouvements des membres supérieurs et inférieurs.

Pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Mictions fréquentes, involontaires et inconscientes.

Affaiblissement intellectuel considérable : la malade répond difficilement, on à peine à retenir son attention ; amnésie massive ; désorientation dans le temps et dans l'espace.

La malade est apathique, préoccupée seulement par la satisfaction de ses besoins élémentaires : faim et soif.

Tension artérielle : 25-14.

Pas de signes de syphilis ; liquide céphalo-rachidien normal.

OBS. 62. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Escur..., 55 ans.

Hémiplégie gauche passagère, puis apparition progressive du syndrome 'pseudo-bulbaire ; astasie abasie avec angoisse ; mictions impérieuses.

Début : En avril 1921, un matin au réveil, hémiplégie gauche immobilisant la malade pendant 15 jours ; par la suite amélioration permettant à la malade de reprendre son travail.

Au début de 1926, apparition progressive de troubles de la parole et de la déglutition, du rire et du pleurer spasmodiques ; et peu à peu démarche à petits pas.

Examen : Juillet 1927 : Voix monotone, nasonnée, spasmodique, semi-explosive, gênée par la contraction des muscles péri-buccaux ; articulation défectueuse en particulier des labiales et des linguales.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent surtout pour les liquides ; de plus mastication lente.

Mimique psychosyncinétique conservée ; rire spasmodique fréquent, pour la moindre raison, jugée insignifiante par la malade elle-même. Elle se rend compte de l'exagération de ses expressions et s'en irrite ; le pleurer spasmodique est rare, il faut des raisons sérieuses pour provoquer les larmes.

A noter la fréquence des bâillements, surtout lorsque la malade est énermée.

A l'examen : pas de paralysie faciale ; parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; motilité des masticateurs et de la langue à peu près normale ; réflexe massétérin très vif, secousses cliniques du maxillaire inférieur ; le voile se relève correctement ; le réflexe velo palatin est diminué.

Motilité oculo-palpébrale normale ; réflexes oculo et naso-palpébraux vifs.

R. O. C. : avant compression : 21, 21, 21, 21.

après compression : 21, 21, 21, 21.

Equilibre instable : la malade tient sur ses jambes quelque peu écartées, mais a continuellement peur de tomber. Elle n'ose avancer un pied, ou lorsqu'elle le fait, elle l'avance de quelques centimètres, sans quitter le sol et manque de tomber. Parfois astasie abasie trépidante. Soutenue, elle avance à petits pas ; rassurée par un exercice un peu prolongé, elle marche mieux.

Les réflexes de posture générale sont normaux ; l'équilibre de suspension est correct ; la force musculaire est diminuée du côté gauche ; ébauche de clonus du pied gauche ; signe de Babinski à gauche ; hyperréflexivité tendineuse généralisée, surtout marquée du côté gauche ; pas de réflexes d'automatisme médullaire.

Pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Mictions fréquentes, impérieuses ; parfois la malade n'a pas le temps de se mettre en posture pour uriner et perd ses urines.

Pas d'affaiblissement intellectuel notable ; elle n'a cessé de travailler que pour incapacité physique ; attention volontaire prolongée ; pas de troubles de la mémoire ; conservation des sentiments altruistes.

Tension artérielle : 26-12.

Pas de signes de syphilis.

Obs. 63. (Service du Professeur Widal.)

Mme Kent..., 63 ans.

Ictus paralytiques successifs ; syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie avec angoisse ; mictions involontaires ; hyperémotivité.

Début : Depuis plusieurs années la malade a remarqué quelques modifications du caractère : hyperémotivité, tendance au pleurer ; et des mictions impérieuses de plus en plus fréquentes.

A partir de mai 1927 surviennent une série d'ictus : le premier, avec chute et perte de connaissance durant 2 heures, est suivi d'une hémiparésie gauche sans troubles de la parole et de la déglutition.

Les ictus suivants, au nombre de 2 ou 3, sont moins nettement individualisés ; quoi qu'il en soit, à partir de juillet, apparition du syndrome pseudo-bulbaire, démarche à petits pas aboutissant rapidement à l'astasie abasie.

Examen. Janvier 1928 : Voix monotone, nasonnée, faible, dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides, parfois rejet de liquides par le nez ; salivation exagérée.

Rire et pleurer réflexes, faciles, prolongés.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; réflexe massétérin très vif, avec secousses cloniques ; parfois clonus du maxillaire inférieur accompagnant les réactions émotives ; langue normale ; légère parésie du voile ; le réflexe velo-palatin est aboli, le réflexe pharyngien est conservé.

Motilité oculo-palpébrale normale.

R. O. C. avant compression : 23, 23, 23, 23.

après compression : 24, 24, 23, 23.

La malade est immobilisée au lit.

Debout, solidement soutenue, elle tient sur ses jambes qui la supportent aisément, mais ne peut faire un pas sans perdre l'équilibre, le corps restant en arrière. Chaque tentative est précédée et accompagnée de réactions émotives, psychiques (peur de tomber, angoisse) et viscérales (tachycardie : de 96 le pouls passe en quelques secondes à 142).

La force segmentaire est à peu près conservée à droite, légèrement diminuée du côté gauche ; hypertonie légère des membres inférieurs ; clonus bilatéral du pied ; hyperréflexivité tendineuse généralisée, avec diffusion des réponses ; controlatéral des adducteurs, double réponse du stylo-radial ; Babinski bilatéral.

Pas de signes cérébelleux ; pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Mictions impérieuses, nocturnes et diurnes, souvent involontaires la nuit, mais conscientes ; des injections de scopolamine, à 1/4 ou 1/2 milligr., ont heureusement modifié ces troubles. Les mictions sont moins impérieuses et les mictions involontaires nocturnes ont disparu.

Affaiblissement intellectuel peu marqué ; légère déficience de la mémoire pour les faits récents ; la malade s'occupe, lit, s'intéresse à ce qui se passe chez elle ; ses sentiments familiaux restent intacts et sont même vifs.

A noter l'existence d'un rhumatisme chronique avec déformations des extrémités ; doigts en flexion, déviés vers le bord cubital, avec nodosités articulaires ; rétraction de l'aponévrose palmaire ; orteils déformés, halus valgus du gros orteil ; ankylose des articulations tibio-tarsiennes ; le début de ce rhumatisme est antérieur aux manifestations nerveuses ; il s'est progressivement développé à partir de 50 ans.

La malade avait subi une hystérectomie et une ovariectomie à l'âge de 43 ans.

Pas de stigmates cliniques et biologiques de syphilis.

OBS. 64. (Service du Docteur Crouzon).

M^{me} Bag..., 55 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire avec rire spasmodique continu ; astasie abasie trépidante ; mictions involontaires ; affaiblissement intellectuel.

Début : Pas de commémoratifs.

Hospitalisée en 1921 pour paralysie pseudo-bulbaire avec démarche à petits pas et affaiblissement intellectuel.

Depuis 1925, astasie abasie et immobilisation au lit.

Examen. Juin 1927 : Voix, dans les premières années, nasonnée, spasmodique et très dysarthrique, de plus en plus difficile à comprendre.

Actuellement la malade ne parle plus ; l'interrogatoire ne fait que déclencher le rire spasmodique ; lors du rire elle émet quelques sons aigus, elle n'est donc pas aphone ; s'agit-il d'une anarthrie par hypertonie ? il est difficile de l'affirmer ; toute tentative pour parler provoque le rire spasmodique.

Engouement fréquent pour les liquides et les solides ; salivation continue.

La mimique psychosyncinétique est réduite au rire spasmodique, quelle que soit l'excitation psychique ; celle-ci est le plus souvent minime : il suffit de s'approcher d'elle et de la regarder ; les muscles de la face se contractent énergiquement, le maxillaire inférieur est animé de secousses cloniques ; le rire persiste tant qu'on reste auprès de la malade ; à la longue, il s'accompagne de sons aigus, de turgescence des vaisseaux du cou et de suffocation ; le rire ne se calme que lorsqu'on s'éloigne de la malade ; seule, elle est tranquille, mais attentive à tout ce qui se passe dans la salle.

A l'examen on ne note pas d'asymétrie faciale ; il est impossible d'étudier la motilité des lèvres et de la langue ; cette recherche déclenchant immédiatement le rire ; le réflexe buccal est très vif ; le réflexe masséterin est exagéré, avec secousses cloniques ; le voile se relève correctement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; le réflexe naso-palpébral est très vif.

Le rythme cardio-respiratoire n'est pas troublé.

La malade est immobilisée au lit ; solidement maintenue, elle tient sur ses jambes et après de nombreuses hésitations, parvient à faire quelques petits pas ; mais le plus souvent les tentatives aboutissent à l'astasie abasie trépidante.

Couchée, elle effectue avec ses membres la plupart des mouvements actifs, sans troubles de la coordination, et la force segmentaire est à peu près conservée.

L'hypertonie diffuse, très nette lorsque la malade est debout, s'atténue considérablement au repos.

Hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses ; de chaque côté, l'excitation plantaire et le pincement de la jambe s'accompagne d'une réaction homolatérale vive : phénomène du jambier antérieur avec flexion des orteils et triple retrait, si l'excitation est interne ; extension du gros orteil, flexion dorsale directe du pied et triple retrait si l'excitation est externe. Lorsque l'excitation est vive, réaction controlatérale symétrique. Toutes ces réactions sont brusques et rapides ; il existe une hyperalgie diffuse marquée.

Les mictions sont involontaires.

Il est impossible de se rendre compte de l'état intellectuel de la malade ; il semble très déficient ; la malade ne sort de son apathie habituelle que pour rire de façon incoercible.

Tension artérielle : 18-10.

Pas de signes de syphilis.

OBS. 65. (Service du Professeur Guillaïn.)

M. Vill..., 65 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire caractéristique ; astasie abasie ; incontinence des urines ; affaiblissement intellectuel marqué.

Début : Impossible à préciser du fait de l'affaiblissement intellectuel. Depuis 1926, le malade est hospitalisé à la Salpêtrière, immobilisé dans son lit.

Examen. Juin 1927 : La voix est nasonnée, spasmodique, très dysarthrique ; d'ailleurs le malade ne peut prononcer plusieurs mots de suite sans que surviennent le rire ou le pleurer spasmodique.

La déglutition est très troublée : engouement incessant, surtout pour les liquides ; pendant la mastication, les lèvres laissent échapper les aliments.

Le facies est monotone, mais la mimique psychosyncinétique est conservée, tout au moins pour les expressions élémentaires : le malade, dès qu'on s'approche de lui, est pris de rire ou de pleurer spasmodique, qui ne s'éteint qu'après s'être éloigné de lui. Il est impossible de se rendre compte de l'effet affectif sous-jacent.

A l'examen on remarque une parésie faciale gauche du type central ; la motilité des lèvres est fort gênée ; le réflexe buccal est vif ; la force des masticateurs est diminuée ; le réflexe massétéren est exagéré ; les mouvements de la langue sont très limités ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est faible.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; le réflexe naso-palpébral est vif ; les pupilles sont normales ; les réflexes cornéens existent.

Le malade est immobilisé au lit : il ne peut tenir debout sans être soutenu ; livré à lui-même, il tombe en arrière et à droite.

La force musculaire des membres est pourtant relativement bien conservée. Tous les mouvements actifs sont faciles et bien coordonnés ; pas d'hypertonie, pas de clonus ; les réflexes tendineux : stylo-radial, tricipital, rotulien, médio-pubien sont un peu vifs ; les réflexes achilléens sont abolis (à noter que le malade est diabétique) ; les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont faibles.

A gauche : L'excitation plantaire externe et le pincement de la peau du dos du pied et de la face externe de la jambe et de la cuisse provoquent : le signe de Babinski, la flexion dorsale directe du pied, sans extension des 4 derniers orteils, et le triple retrait.

L'excitation plantaire interne et le pincement de la peau de la face interne du membre, provoquent le phénomène du jambier antérieur avec flexion des orteils, et triple retrait.

Il ne se produit aucune réaction controlatérale.

A droite : L'excitation plantaire interne ou externe et le pincement de la peau de la face interne du membre donnent lieu au phénomène du jambier antérieur, avec triple retrait.

Le pincement de la peau de la face externe du membre se traduit par une flexion dorsale directe du pied avec extension des orteils et ébauche de triple retrait.

Pas de réaction controlatérale.

La sensibilité est conservée et peut-être même existe-t-il une certaine hyperalgie ; on ne constate aucun trouble cérébelleux.

Les mictions sont involontaires et sans doute inconscientes du fait de l'état démentiel.

Le contenu psychique est fort réduit : amnésie pour les faits récents et anciens, désorientation dans le temps et dans l'espace. Quelques notions didactiques sont conservées : table des multiplications avec les chiffres inférieurs à 5 ; le malade comprend et exécute les ordres simples ; tendance à l'apathie.

Tension artérielle : 21-11.

Diabète : glycosurie aux environs de 25 gr. par litre.

Pas de signes de syphilis.

Ponction lombaire : albumine 0 gr. 40 ; cellule de Nageotte 3 éléments ; benjoin normal ; Wassermann H₈ dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

OBS. 66. (Service du Docteur Alajouanine.)

M. Tard..., 62 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire ; démarche à petits pas et astasie abasie ; gâtisme ; gros troubles intellectuels.

Début : A partir de 60 ans, installation progressive des symptômes, et accentuation de ceux-ci depuis 6 mois : astasie abasie, incontinence des urines.

Examen. Janvier 1928 : Voix faible, monotone, nasonnée, semi-explosive, entrecoupée de pauses ; légère dysarthrie.

La préhension des aliments est troublée, d'autant que le malade, par gloutonnerie, emplit sa bouche d'aliments ; les lèvres laissent échapper aliments et salive ; engouement fréquent surtout pour les liquides.

Rire et pleurer spasmodiques fréquents ; il est impossible de se rendre compte de l'état affectif sous-jacent.

On ne constate pas d'asymétrie faciale ; la parésie des lèvres empêche le malade de siffler, de gonfler les joues ; le réflexe buccal est vif ; la force des masticateurs est un peu diminuée ; le réflexe massétérin est vif ; la langue est normale ; le voile du palais se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien diminué.

La motilité oculo-palpébrale est indemne.

Le malade ne quitte plus son lit depuis 6 mois ; mais la station debout et la marche sont encore possibles ; la démarche est spasmodique à petits pas ; après 5 ou 6 pas, le malade se raidit encore davantage, serre brusquement les dents et tombe en arrière tout d'une pièce. Il résiste mal à la poussée.

La diminution de la force musculaire est peu marquée, insuffisante pour expliquer les troubles de la marche.

Les mouvements actifs sont lents et limités, gênés par une forte hypertonie ; les membres inférieurs sont d'ordinaire en demi-flexion. La mobilisation passive est gênée par cette hypertonie, d'ailleurs variable, augmentée considérablement par les mouvements volontaires et l'effort.

Réflexes de posture plutôt diminués ; clonus bilatéral du pied et de la rotule ; hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses : controlatéral des adducteurs, double réponse du stylo-radial en supination et en pronation ; Babinski bilatéral et flexion dorsale du pied par excitation plantaire.

De chaque côté le pincement de la peau du pied et de la jambe du côté externe provoquent une extension des orteils avec flexion dorsale directe du pied et triple retrait, et du côté interne, le phénomène du jambier antérieur avec flexion des orteils et triple retrait.

De chaque côté, contraction paradoxale du long supinateur par pincement de la peau de la face externe du bras.

Il n'existe pas de symptômes cérébelleux, pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

L'incontinence des urines et des matières est, tout au moins en partie, en rapport avec de gros troubles démentiels ; le malade barbouille tout avec ses matières ; il est complètement désorienté dans le temps et dans l'espace ; il ne sait même pas son âge.

Obs. 67. (Servide du Professeur Widal.)

Mme X..., 56 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; mictions involontaires ; troubles démentiels ; origine syphilitique.

Début : Absence de commémoratifs.

Examen. Juin 1927 : Voix monotone, de tonalité haute, nasonnée, semi-explosive, spasmodique, gênée par la contraction tonique des lèvres et des muscles péribuccaux ; dysarthrie marquée, portant surtout sur les labiales et les linguales ; les phrases sont courtes, entrecoupées d'arrêts nombreux. Engouement fréquent, surtout pour les liquides.

Mimique psychosyncinétique conservée et même exagérée, tout au moins pour les expressions élémentaires : rire et pleurer spasmodiques faciles à provoquer, passage de l'un à l'autre à volonté ; si on les laisse évoluer sans les entretenir, le rire et le pleurer spasmodiques cessent d'eux-mêmes, et la malade recouvre sa sérénité habituelle.

La disproportion entre l'intensité du pleurer spasmodique et l'état affectif de la malade, ordinairement neutre, est évidente.

A l'examen on ne constate pas d'asymétrie faciale ; la parésie des lèvres gêne la malade pour siffler, gonfler les joues ; les réflexes buccal et massé-

térin sont vifs ; les mouvements de la langue sont limités ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est diminué.

La motilité oculo-palpébrale est normale.

Le R. O. C. est négatif.

La malade est immobilisée au lit ; l'astasia abasie ne s'explique pas chez elle par la diminution de la force musculaire qui est modérée.

Légère hypertonie des membres inférieurs ; clonus bilatéral du pied ; hyperréflexivité tendineuse généralisée ; Babinski bilatéral.

Pas de signes cérébelleux. Pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Mictions involontaires, sans doute en relation avec les troubles psychiques.

L'affaiblissement intellectuel est très étendu : amnésie pour les faits vécus, récents ou anciens, et pour les notions didactiques ; désorientation dans le temps et dans l'espace.

On ne peut tirer de la malade que des réponses inexactes et puériles, mais non absurdes.

La malade est apathique, indifférente à tout, ne réclamant qu'une chose, à manger, et ne manifestant quelque joie que dans cette circonstance.

La malade est syphilitique ; leucoplasie buccale et linguale, aortite.

Wassermann positif.

La tension artérielle est à 18-12.

Par ailleurs la malade est obèse, diabétique et présente de l'hirsutisme.

OBS. 68. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Denc..., 73 ans.

Syndrome pseudo-bulbaire ; astasia abasie ; gâtisme ; gros troubles intellectuels.

Début : Pas de commémoratifs : serait malade depuis 68 ans et aurait eu plusieurs ictus.

Examen. Juillet 1927 : Voix monotone, nasonnée, faible, spasmodique, gênée par la contraction des muscles péri-buccaux, très dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides.

Rire et pleurer spasmodiques à volonté.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres et de la langue ; réflexes buccal et massétérin vifs ; le voile se relève incomplètement ; réflexes velo-palatin aboli, pharyngien conservé. Motilité oculo-palpébrale normale.

Astasie abasie, bien que la force segmentaire soit relativement bien conservée ; hyperréflexivité tendineuse généralisée ; Babinski bilatéral ; phénomène des raccourcisseurs des deux côtés, par flexion des orteils ou pincement de la peau du dos du pied ; contraction paradoxale du long supinateur des deux côtés.

Pas de troubles cérébelleux. Pas de troubles sensitifs, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Incontinence des urines et des matières.

Gros troubles intellectuels ; amnésie pour les faits vécus et didactiques ; mais attention et compréhension conservées.

Tension artérielle : 16-8.

Pas de signes de syphilis.

Obs. 69. (Service du Professeur Guillain.) (Résumée.)

M^{me} Huot..., 56 ans.

Début : A 55 ans, ictus suivi d'une hémiplegie gauche, puis apparition progressive des troubles actuels.

Examen. Juin 1927 : Syndrome pseudo-bulbaire classique.

Astasie abasie avec tendance de la chute en arrière, alors que force musculaire suffisante.

Symptômes pyramidaux bilatéraux : hyperréflexivité tendineuse, clonus du pied, Babinski.

Affaiblissement intellectuel marqué.

Apathie. Gâtisme.

Tension artérielle : 22-12.

Pas de signes de syphilis.

Obs. 70. (Service du Professeur Lemierre.)

M. M..., 30 ans.

A la suite d'une méningite cérébro-spinale, hémiplegie droite avec phénomènes pseudo-bulbaires.

L'observation de ce malade est rapportée par MM. A. Lemierre et Et. Bernard dans la *Gazette des Hôpitaux*.

En voici le résumé : au cours d'une méningite cérébro-spinale à méningocoques, on constate au 4^e jour un Babinski bilatéral et, les jours suivants, une hémiplegie droite avec paralysie faciale droite centrale, affaissement

de la moitié droite du voile, dysarthrie, clonus du pied, Babinski, troubles thermiques et vaso-moteurs passagers ; et du côté gauche un syndrome de Claude Bernard-Horner et un syndrome cérébelleux. Par ailleurs, nystagmus dans le regard à gauche.

« Dix mois après le début de l'affection, les troubles nerveux sont encore flagrants ; après avoir présenté une certaine rémission initiale, ils semblent composer actuellement une maladie nerveuse chronique sans tendance à l'amélioration », et les auteurs ajoutent : « les symptômes cliniques observés chez notre malade, évoquent par leur électivité le fait de lésions vasculaires. Il est vraisemblable qu'il ne s'agit pas seulement de lésions réactionnelles au voisinage d'une méninge enflammée ».

Nous avons vu ce malade 4 ans plus tard :

L'hémiplégie droite persiste, gênant la marche ; celle-ci est, de plus, hésitante. Debout, le malade écarte les jambes pour maintenir son équilibre ; les pieds joints, le corps décrit des oscillations antéro-postérieures ; l'occlusion des yeux n'augmente pas notablement les troubles de l'équilibre.

Les réflexes de posture générale sont normaux. L'équilibre de suspension est normal.

Marche en étoile ; rotation dans le sens des aiguilles d'une montre.

La force segmentaire est diminuée du côté droit et au niveau du membre supérieur gauche.

Légère contracture du côté droit s'accroissant pendant la marche ; clonus du pied net à droite, ébauché à gauche ; les réflexes de posture sont faibles des deux côtés ; à droite, signe de Babinski et flexion dorsale directe du pied par pincement cutané du dos du pied ; à gauche, réflexe plantaire en flexion.

Quelques troubles sensitifs persistent du côté droit ; légère hypoesthésie au chaud ; mais le pincement s'accompagne d'une sensation pénible particulière.

La face est légèrement asymétrique dans la mimique volontaire ; le malade est gêné pour siffler, souffler, gonfler les joues ; le réflexe massétérin est un peu vif ; les mouvements de la langue sont normaux.

Le voile se relève correctement ; le réflexe velo-palatin est aboli, alors que le réflexe pharyngien est conservé.

La voix est monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique.

De plus, depuis quelques mois, engouement fréquent pour les liquides.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; réflexe naso-palpébral vif ; pupilles normales ; nystagmus net dans le regard vers la droite ; quelques secousses myastagmiformes dans le regard vers la gauche.

R. O. C. négatif.

Pas de troubles sphinctériens ; diminution de l'instinct génésique.

Hyperémotivité depuis 2 ans : timidité, peur dans la rue ; sensiblerie allant jusqu'aux larmes en présence du malheur des autres ; ces larmes ne répondent à aucune tristesse intérieure.

Irritabilité, colères à tout propos ; pour faire cesser la colère, il s'éloigne.

Susceptibilité, il se froisse lorsqu'on le regarde ou qu'on parle de lui.

Pas d'affaiblissement intellectuel notable.

OBS. 71. (Service du Professeur Guillaïn.)

M. Paup..., 56 ans.

Petits ictus paralytiques ; syndrome pseudo-bulbaire ; hyperémotivité ; léger affaiblissement intellectuel.

Début : A partir de mai 1927, fréquents étourdissements s'accompagnant de fléchissement des jambes et de chute, sans perte de connaissance.

Par ailleurs, modifications du caractère : hyperémotivité et irritabilité.

En janvier 1928, constatation un matin au réveil d'une hémiplegie gauche, qui s'améliore rapidement.

En mai 1928, apparition d'une hémiplegie droite dans les mêmes conditions, et amélioration rapide de celle-ci ; mais persistance d'un syndrome pseudo-bulbaire.

Examen. Août 1928 : Voix nasonnée, légèrement dysarthrique. Engouement pour les liquides.

Rire et pleurer spasmodiques, faciles à provoquer.

Séquelles de paralysie faciale gauche du type central ; parésie des lèvres ; réflexe buccal positif ; langue normale ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli, le réflexe pharyngien est très diminué.

La motilité oculo-palpébrale est normale, le réflexe naso-palpébral est vif.

Pendant la marche, hypertonie diffuse modérée, avec raideur plus marquée du membre inférieur droit ; il n'existe pas de troubles de l'équilibre.

La force musculaire est diminuée du côté droit ; hyperreflectivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses ; à gauche, signe de Babinski, abolition des réflexes cutanés abdominaux et crémastérien.

Il n'existe pas de troubles notables de la sensibilité superficielle ; pas de troubles cérébelleux.

Les mictions sont normales.

L'hyperémotivité du malade est mise en jeu par la lecture de romans ou

le théâtre ; le point de départ des réactions est irréel et le plus souvent insignifiant.

L'affaiblissement intellectuel est léger : oubli de quelques faits récents.

OBS. 72. (Consultation du Docteur Gautier.)

M. Ren..., 52 ans.

Hémiplégie droite avec aphasie, puis installation progressive du syndrome pseudo-bulbaire ; hyperémotivité ; mictions involontaires.

Début : Le 12 janvier 1927, brusquement, sans perte de connaissance, hémiplégie droite avec aphasie de Broca.

Au bout de 2 mois, l'hémiplégie devient spasmodique et la marche possible ; l'anarthrie, complète pendant 3 semaines, disparaît peu à peu ; mais il persiste quelques séquelles d'aphasie de Wernicke.

Par la suite, le malade devient irritable, hyperémotif, pleure facilement ; les mictions prennent un caractère impérieux.

Examen. Mars 1928 : Voix monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides.

Pleurer spasmodique fréquent.

Paralysie faciale droite du type central ; parésie des lèvres ; réflexes buccal et massétérin vifs ; langue indemne ; parésie du voile ; réflexe velopalatin abolie, réflexe pharyngien conservé.

Motilité oculo-palpébrale normale.

La marche est spasmodique, surtout du côté droit, siège de l'hémiplégie avec contractures, à petits pas et hésitante.

Du côté droit, contracture en extension du membre inférieur ; en demi-flexion du membre supérieur. Cette contracture, réductible au repos, s'exagère pendant la marche, les mouvements volontaires, les efforts (syncinésies globale et de coordination) ; clonus du pied ; exagération des réflexes tendineux ; Babinski ; réflexe cutané abdominal droit abolie ; réflexes profonds du cou ébauchés au niveau du membre supérieur droit.

Du côté gauche : exagération des réflexes tendineux, mais réflexes cutanés normaux.

Pas de troubles sensitifs. Pas de signes cérébelleux.

Les mictions sont impérieuses, parfois involontaires ; la moindre émotion déclenche un besoin si impérieux que le malade perd ses urines dans son pantalon ; il ne s'agit pas de quelques gouttes, mais d'une miction complète ; mictions lors de l'examen médical, lors d'une injection intraveineuse ; le pleurer spasmodique, les colères, s'accompagnent de mictions involontaires.

Troubles intellectuels : séquelles d'aphasie de Wernicke ; difficultés pour trouver certains mots.

Hyperémotivité mise en jeu surtout par les lectures, le théâtre ; il supporte mieux le spectacle des malheurs réels.

Le traitement par la scopolamine : injections quotidiennes de 1/4 de milligr. par séries de 10 jours, a une action favorable sur les divers troubles ; la raideur des membres du côté droit diminue notablement ; le malade marche mieux, vient seul à l'hôpital, s'habille lui-même ; les colères sont moins fréquentes et moins vives, se terminant le plus souvent par le rire ; l'émotivité est moindre ; les mictions sont moins fréquentes, moins impérieuses ; le malade ne perd plus ses urines.

Obs. 73. (Service du Professeur Guillain.)

M. Quent..., 55 ans.

Hémiplégie gauche ; syndrome pseudo-bulbaire fruste ; tabès.

Début : A 39 ans, un matin, constatation au réveil d'une hémiplégie gauche totale et complète, avec hémianesthésie et sensations subjectives d'engourdissement, de froid dans le côté gauche.

Par ailleurs, troubles visuels : diplopie intermittente et surtout lorsque le malade regarde vers la droite ; il distingue mal ce qui est à sa gauche (hémianopsie latérale homonyme gauche).

Peu à peu les troubles moteurs et sensitifs s'atténuent et à 41 ans le malade reprend son travail de boulanger.

A partir de 45 ans, apparaissent progressivement une gêne de la marche avec troubles de l'équilibre et quelques troubles de la parole et de la déglutition ; une tendance au bégaiement et, en outre, une tendance à la répétition, 4 à 5 fois, des mots ou de courtes phrases ; cette répétition est consciente et involontaire.

En même temps, irritabilité, colères passagères à tout propos ; hyperémotivité, tendance au pleurer réflexe, le plus souvent pour des raisons insignifiantes, aussi le malade vit-il isolé.

Depuis 3 ans, mictions impérieuses : 5 à 6 la nuit, 6 à 7 le jour et même plus, et par périodes envies fréquentes et impérieuses d'aller à la selle.

Examen. Août 1928 : Le syndrome pseudo-bulbaire est fruste ; la voix est monotone, nasonnée, léger bégaiement et tendance à la répétition des mots.

Engouement de temps à autre pour les liquides.

La motilité facio-glosso-pharyngée est satisfaisante ; les réflexes buccal

et massétérin sont vifs ; le réflexe velo-palatin est aboli, le réflexe pharyngien étant conservé. La motilité oculo-palpébrale est gênée dans les mouvements de convergence. L'hémianopsie latérale homonyme gauche persiste.

La marche n'est possible qu'avec appui ; hémiplegie gauche et ataxie ; signe de Romberg.

Du côté gauche, la force segmentaire est diminuée ; les mouvements actifs sont même très réduits au niveau du membre inférieur. Les réflexes tricipital, stylo-radial, rotulien existent, l'achilléen est aboli ; le réflexe plantaire est en extension ; le pincement cutané du dos du pied et de la jambe provoque la contraction du jambier antérieur.

Du côté droit, la force est conservée ; les réflexes tendineux tricipital, stylo-radial et rotulien sont vifs, l'achilléen est aboli. Le réflexe plantaire est en flexion.

Il existe quelques troubles sensitifs, subjectifs (douleurs en éclair dans les membres inférieurs) et objectifs du côté gauche : hyperesthésie au pincement et au chaud ; quelques troubles de la notion de position des doigts et des orteils.

L'état intellectuel n'est pas modifié de façon appréciable.

Les pupilles sont égales, elles réagissent à la lumière et à l'accommodation, mais sont très paresseuses.

Le Wassermann est négatif dans le liquide céphalo-rachidien.

Trois éléments à la cellule de Nageotte.

OBS. 74. (Service du Professeur Widal.)

M. Le Goup. (v. page 120).

Pseudo-bulbaire syphilitique ; hyperémotivité.

OBS. 75. (Service du Docteur Alajouanine.)

M. Chev..., 70 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire ; marche à petits pas ; syncinésie spasmodique du côté gauche.

Début : Progressif : à 65 ans, peu à peu, apparition de troubles de la parole et quelque temps plus tard de faiblesse et de raideur, d'abord dans le membre inférieur gauche, puis dans le membre supérieur qui, de plus, devient le siège du tremblement ; l'émotivité s'exagère ; les troubles de la déglutition sont plus récents.

Examen. Janvier 1928 : La voix est monotone, nasonnée, faible, semi-explosive, entrecoupée de pauses fréquentes ; le malade est tout de suite à bout de souffle ; les inspirations sont de plus en plus insuffisantes, et la parole devient impossible (aphonie) ; par ailleurs, la voix est très dysarthrique.

La déglutition est troublée : engouement fréquent pour les liquides ; écoulement de la salive hors de la bouche, surtout lorsque le malade parle.

La mimique psychosyncinétique est conservée et même exagérée, tout au moins pour ce qui est des expressions élémentaires ; tendance au rire et au pleurer réflexes prolongés, sans qu'il y ait un état affectif adéquat.

On ne constate aucune asymétrie de la face ; les lèvres sont parésiées : gêne pour siffler, souffler, gonfler les joues ; le réflexe buccal est vif ; la motilité de la langue est des masticateurs est normale ; le réflexe massétérin est vif ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est très diminué.

La motilité oculo-palpébrale est conservée ; à noter toutefois une limitation de la convergence ; le réflexe naso-palpébral est vif.

Le R. O. C. est négatif,

avant compression oculaire : 15, 15, 15, 15.

après compression oculaire : 15, 15, 15, 15.

Debout, le malade conserve son équilibre, les jambes sont légèrement écartées, il s'appuie surtout sur le membre inférieur droit ; il conserve, dans cette attitude, une immobilité remarquable ; il est comme pétrifié. La marche est extrêmement spasmodique et lente, les pas sont très petits, le malade semble piétiner sur place ; dans le demi-tour, le malade se raidit encore davantage, les pas sont encore plus courts ; il prend appui sur le membre inférieur droit, le membre gauche exécutant un mouvement de circumduction, fractionné en un grand nombre de petits pas.

Pendant la marche, le membre supérieur gauche est immobile, en demi-flexion ; le membre supérieur droit reste pendant le long du corps.

La force segmentaire est relativement bien conservée à droite, légèrement diminuée à gauche.

Les mouvements actifs sont lents, en particulier du côté gauche ; de ce côté le moindre mouvement déclenche une syncinésie de coordination ; la mobilisation passive des membres inférieurs, surtout du côté gauche, est fort gênée par une hypertonie, d'ailleurs variable ; d'abord intense, elle s'atténue considérablement après plusieurs mouvements passifs, et lorsque le malade se laisse aller.

Le moindre effort exagère cette hypertonie (syncinésie globale).

Les réflexes de posture sont exagérés au niveau des membres inférieurs surtout du côté gauche.

On ne constate pas de clonus du pied ou de la rotule ; les réflexes tendineux sont tous exagérés avec diffusion des réponses ; controlatéral des adducteurs des deux côtés ; les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens existent ; l'excitation plantaire provoque de chaque côté une flexion des orteils et une contraction du jambier antérieur, passagère à droite, durable à gauche. Du côté gauche, le pincement de la peau et du pied de la jambe donne lieu au phénomène du jambier antérieur.

Aux membres supérieurs on ne provoque pas de contraction paradoxale du long supinateur.

On ne constate aucun trouble cérébelleux, aucun trouble sensitif, si ce n'est un certain degré d'hyperesthésie.

Les mictions sont plus fréquentes que de coutume et quelque peu impérieuses.

L'émotivité est un peu exagérée.

L'intelligence semble peu touchée.

La tension artérielle est à 18-11.

Aucun stigmate de syphilis.

Obs. 76. (Service du Docteur Alajouanine.)

M. A. Reic..., 53 ans, peintre en bâtiments.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire ; dyspnée gênant la parole ; démarche à petits pas ; syncinésie spasmodique particulière du côté droit ; mictions impérieuses ; hyperémotivité ; irritabilité.

Clinique. Début : A partir de 1920. petits accidents de saturnisme et quelques petits signes d'hypertension artérielle.

En 1924, affaiblissement rapide du côté gauche, en particulier du membre supérieur.

En 1926, affaiblissement progressif du côté droit, d'abord le membre supérieur, puis le membre inférieur.

Par la suite, irritabilité, hyperémotivité, rire et pleurer spasmodiques ; mictions fréquentes et impérieuses.

Progressivement apparition et accentuation des troubles de la parole et de la déglutition, et depuis 6 mois aggravation des troubles de la marche avec crispation du pied droit.

Examen. Janvier 1928 : La voix est très nasonnée, gênée par la contraction des muscles péribuccaux, et surtout faible, entrecoupée d'inspirations

tous les 2 ou 3 mots ; les inspirations sont insuffisantes et souvent le malade n'a pas assez de souffle pour prononcer un mot ; il ne s'agit pas là de voix pseudo-myasthénique ; le malade peut articuler les mots après de grandes inspirations ; la parole est très dysarthrique, rapidement incompréhensible.

La déglutition est très troublée : engouement continuels surtout pour les liquides ; parfois rejet des liquides par le nez ; salivation incessante.

La mimique psychosyncinétique est conservée, et même exagérée ; rire et pleurer spasmodiques fréquents, en particulier le rire : celui-ci est soudain, tout à fait spécial ; l'expression faciale est vive, intense ; rapidement, cri inspiratoire bruyant et le rire prend fin brusquement. Le malade se rend compte que son rire est exagéré, et souvent même peu en rapport avec son état psychique : « Je veux en finir avec la vie » nous dit-il ; et ces paroles sont suivies de rire spasmodique ; le malade est fort irrité de cela.

A l'examen on ne constate pas d'asymétrie faciale ; la motilité des lèvres est très réduite : impossibilité de siffler, souffler, gonfler les joues, de dévier la bouche d'un côté isolément ; ce qui contraste avec l'intensité de l'expression faciale dans la mimique automatique ; le réflexe buccal est très vif ; la force des masticateurs est conservée ; le réflexe massétérein est très exagéré, il déclenche même un clonus du maxillaire ; les mouvements de la langue sont très limités ; les efforts pour tirer la langue s'accompagnent d'une contraction des peauciers du cou ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale, sauf une diminution de la convergence ; le réflexe naso-palpébral est vif.

La marche est lente, à petits pas, très spasmodique surtout du côté droit ; le genou gauche se fléchit à peine pendant la marche ; le membre inférieur droit se raidit en extension ; le jambier antérieur se contracte avec force, d'où flexion dorsale et enroulement interne du pied, les orteils se mettent en flexion forcée, si bien que le point d'appui du membre inférieur droit se fait uniquement sur le talon.

Pendant la marche les membres supérieurs sont hypertoniques, en particulier le membre supérieur droit qui reste immobile, accolé au tronc.

Dès que la marche cesse, et avec elle l'effort volontaire, la contracture s'atténue considérablement : les orteils s'étendent et le pied repose à plat sur le sol.

La force musculaire n'est que peu diminuée, surtout lorsqu'on l'étudie en essayant de vaincre la résistance active du malade ; la diminution de la force porte surtout sur les raccourcisseurs, et est un peu plus accusée à droite qu'à gauche.

Les mouvements actifs sont normaux à gauche, lents et saccadés à droite

du fait de l'existence de contracture intentionnelle ; pseudo-adiadococinésie ; flexion dorsale du pied, impossible isolément, involontaire dans les mouvements de flexion du membre et s'accompagnant de flexion des orteils (syncinésie de coordination).

Au repos, le tonus est normal du côté gauche ; à droite, lors de la mobilisation passive des membres, hypertonie initiale se relâchant rapidement après quelques mouvements, lorsque le malade est au repos complet, « se laisse aller » ; ébauche de clonus du pied droit ; les réflexes de posture ne sont pas exagérés. L'hypertonie du côté droit, en particulier au niveau du membre inférieur, augmente considérablement lors d'un effort quelconque, volontaire (marche, serrement de la main, ouverture de la bouche contre résistance), ou paravolontaire (rire spasmodique, colère) ; le jambier antérieur se contracte, les orteils se fléchissent.

Les réflexes tendineux sont brusques, vifs, exagérés des deux côtés, un peu plus à droite qu'à gauche ; il existe de plus une diffusion des réflexes : stylo-radial : double réponse en pronation et en supination ; contro-latéral des adducteurs des deux côtés ; achilléen : extension du pied et flexion de la jambe sur la cuisse.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont faibles, plus nets à gauche qu'à droite.

Le réflexe plantaire est en flexion à gauche ; l'excitation plantaire du côté droit provoque une flexion des orteils, une contraction du jambier antérieur avec flexion dorsale et rotation interne du pied, une contraction du fascia lata, une légère flexion du genou. La même réaction motrice peut-être déclenchée par le pincement cutané en un point quelconque du corps, et même par l'excitation plantaire du côté gauche (réaction contro-latérale). Cette réaction motrice se produit après un court temps de latence, elle persiste autant que dure l'excitation cutanée ; la décontraction est lente. L'excitation cutanée est douloureuse. L'effort volontaire ou paravolontaire produit la même réaction motrice.

Aux membres supérieurs on ne provoque pas de contraction paradoxale du long supinateur par pincement cutané.

On ne constate pas de réflexes profonds du cou.

Il n'existe pas de troubles cérébelleux, pas de troubles sensitifs objectifs, si ce n'est une certaine hyperalgie.

Les mictions sont fréquentes : 4 à 5 par jour, 6 à 7 par nuit et même plus ; elles sont de plus impérieuses et parfois même involontaires. Le malade perçoit le besoin d'uriner et se réveille à chaque miction.

Le malade est très irritable, très émotif ; il est très sensible aux faits divers des journaux et à la lecture des romans.

On ne constate pas d'affaiblissement intellectuel notable ; le comportement de l'intelligence, la mémoire, ne présentent rien de bien anormal.

Le malade se rend compte de son état, s'en attriste et parle « d'en finir ».
La tension artérielle est de 22-14.

Outre les antécédents de saturnisme, on ne constate rien de particulier ; pas de signes de syphilis.

Obs. 77. (Service du Professeur Guillain.)

M^{me} Vict..., 68 ans.

Hémiplégie gauche avec hémianopsie ; syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; mictions involontaires ; affaiblissement intellectuel ; origine syphilitique.

Début : En 1922, signes d'hypertension artérielle : céphalée, étourdissements (20 maxima).

En 1925, sans perte de connaissance, brusquement hémiplégie gauche avec atteinte de la face ; quelques troubles de la parole et de la déglutition, mais peu marqués.

Par la suite, pleurer facile et prolongé. Mictions fréquentes et impérieuses le jour, mictions inconscientes la nuit. Quelques troubles de la mémoire. Depuis, la malade est immobilisée au lit.

Examen. Septembre 1927.

La voix est nasonnée, monotone ; la dysarthrie est légère, mais s'accroît lorsque la malade parle depuis quelque temps.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent pour les liquides et également pour les solides, mais à un moindre degré.

La mimique psychosyncinétique est conservée, mais monotone ; tendance au pleurer prolongé, à propos de tout et de rien.

A l'examen, on ne constate pas de séquelles de paralysie faciale ; la motilité labio-linguo-masticatrice est relativement peu troublée.

Les réflexes buccal et massétérin sont vifs ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est diminué.

La motilité oculo-palpébrale est normale, sauf la convergence qui est gênée. Les pupilles sont normales. Le réflexe cornéen gauche est très diminué ; hémianopsie latérale homonyme gauche.

Le R. O. C. est négatif.

La malade est immobilisée au lit ; debout, la malade se tient raide, a peur de tomber et tomberait en arrière si on ne la soutenait ; elle ne peut faire un pas.

L'impotence est marquée du côté gauche : les membres de ce côté sont à peu près immobilisés par la contracture, le supérieur en demi-flexion, l'inférieur en extension ; le clonus du pied est inépuisable.

Du côté droit, diminution notable de la force musculaire : clonus du pied.

Hyperréflexivité tendineuse, surtout marquée du côté gauche ; controlatéral des adducteurs bilatéral ; réflexes cutanés abdominaux abolis ; réflexe plantaire, en extension à gauche, en flexion à droite ; pas de réflexes d'automatisme médullaire.

Hypoesthésie au tact et à la piqûre du côté gauche.

Mictions fréquentes et impérieuses le jour, incontinence la nuit.

La malade est d'humeur triste ; pleurer facile ; son caractère est irritable.

Le comportement de l'intelligence est normal, mais son contenu est amoindri ; oubli des faits récents et des notions didactiquement apprises.

Syphilis conjuguale : mari syphilitique, mort à 75 ans, à la suite d'un ictus apoplectique.

Elle-même présente des signes de syphilis : aortite avec double souffle.

Tension artérielle : 20-8.

Ponction lombaire : tension 43 (assise) ; albumine 0 gr. 40 ; cellule de Nageotte 6 éléments ; Wassermann Ho (positif) dans le liquide céphalo-rachidien et également dans le sang ; benjoin normal.

Mort par cachexie progressive en février 1928 (pas d'autopsie).

OBS. 78. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Car..., 65 ans.

Hémiplégie droite avec aphasie ; syndrome pseudo-bulbaire ; gâtisme ; gros troubles intellectuels.

Début : A 55 ans, brusquement hémiplégie droite avec aphasie, sans perte de connaissance.

Depuis, la malade est immobilisée au lit, avec un syndrome pseudo-bulbaire et des mictions involontaires.

Examen. Août 1927 : Voix monotone, nasonnée, spasmodique, gênée par la contraction des muscles péribuccaux, légère dysarthrie.

Engouement fréquent pour les liquides ; salivation excessive.

Rire et pleurer spasmodiques fréquents, à volonté ; la malade se rend compte que ces manifestations sont exagérées.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres empêchant la malade de siffler, de gonfler les joues ; réflexes buccal et massétérin vifs ; réflexes

velo-palatin aboli, pharyngien conservé ; motilité oculo-palpébrale normale, toutefois diminution de la convergence.

R. O. C. négatif.

La malade est immobilisée au lit : hémiplegie droite complète avec contractures du membre inférieur en extension, du membre supérieur en flexion ; avec réflexes tendineux exagérés et Babinski.

A gauche, légère diminution de la force et réflexes tendineux vifs, mais pas de Babinski.

Pas de réflexes de défense.

Pas de troubles de la sensibilité, si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Mictions involontaires et inconscientes ; incontinence des matières.

Séquelles d'aphasie de Wernicke ; troubles de la dénomination des objets, intoxication par le mot ; troubles de la compréhension des ordres compliqués (épreuve des 3 papiers impossible) ; lecture impossible, la malade peut seulement épeler les lettres ; grosse amnésie pour les faits vécus et les notions didactiques ; désorientation dans le temps.

Tension artérielle : 14-8. Rythme cardiaque : 80.

Pas de signes de syphilis.

OBS. 79. (Service du Docteur Alajouanine.)

M^{me} Desp..., 48 ans.

Hémiplegies droite et gauche ; syndrome pseudo-bulbaire ; hyperémotivité ; affaiblissement intellectuel ; syphilis probable.

Début : En juin 1923, brusquement, sans perte de connaissance, hémiplegie droite avec paralysie faciale droite et dysarthrie. Tous les troubles s'améliorent rapidement au bout d'un mois, le malade reprend son travail.

Le 10 juillet 1927, nouvel ictus sans perte de connaissance, suivi d'une hémiplegie gauche avec paralysie faciale gauche.

Depuis, troubles pseudo-bulbaires et psychiques.

Examen. Mars 1928 : La voix est monotone, nasonnée, spasmodique, avec contractions des muscles péribuccaux ; les lèvres, tendues transversalement, s'écartent à peine ; dysarthrie portant surtout sur la prononciation des labiales et des linguales.

La déglutition est très troublée : engouement fréquent, surtout pour les liquides ; écoulement de la salive, surtout lorsque la malade parle.

La mimique psychosyncinétique est conservée et même exagérée : rire et surtout pleurer spasmodiques fréquents. Le pleurer est provoqué par

la lecture des journaux et des romans. L'émotivité de la malade est en effet très exagérée ; la malade se rend compte de cette exagération et en est fort irrité.

A l'examen on ne constate pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; force des masticateurs conservée ; réflexe massétérin vif ; la motilité de la langue est très restreinte ; protraction très limitée, claquement de la langue contre la voûte palatine impossible ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est diminué.

La motilité oculo-palpébrale est normale.

Le R. O. C. est négatif.

La marche est spasmodique du côté gauche : de ce côté il existe une diminution de la force musculaire ; un certain degré d'hypertonie, surtout pendant l'effort, avec syncinésie de coordination ; un clonus du pied ; une exagération des réflexes tendineux avec tendance à la diffusion ; une abolition des réflexes cutanés abdominaux et cornéen ; un signe de Babinski ; un phénomène des raccourcisseurs ; une contraction paradoxale du long supinateur.

A droite, les réflexes tendineux sont vifs ; on note un Babinski, une ébauche du phénomène des raccourcisseurs.

Il n'existe aucun trouble cérébelleux ; aucun trouble de la sensibilité • si ce n'est un certain degré d'hyperalgie.

Les mictions sont normales.

Le malade est hyperémotif, irritable ; sa mémoire est déficiente, surtout pour les notions didactiques, le calcul.

Tension artérielle : 22-14.

Syphilis probable : leucoplasie buccale.

OBS. 80. (Service du Docteur Alajouanine.)

M^{me} Giv..., 51 ans.

Hémiplégie droite avec aphasie ; syndrome pseudo-bulbaire ; mictions impérieuses.

Début : Depuis plusieurs années, signes d'hypertension artérielle et surtout irritabilité, hyperémotivité, mictions fréquentes et impérieuses. Il y a 6 mois, brusquement hémiplégie droite avec atteinte de la face et aphasie.

Depuis la malade est immobilisée au lit et présente un syndrome pseudo-bulbaire net.

Examen. Juillet 1928 : Voix monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique ; engouement fréquent pour les liquides et les solides.

Pleurer facile et prolongé.

Séquelles de parésie faciale droite ; parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; langue normale ; le voile se relève incomplètement : réflexes velo-palatin abolis, pharyngien conservé.

Motilité oculo-palpébrale normale ; toutefois convergence limitée.

La malade est immobilisée au lit ; hémiplégie droite à peu près complète : membre inférieur contracturé en extension avec clonus du pied ; membre supérieur inerte et flasque ; à noter un certain degré d'atrophie des éminences thénar et hypothénar. Les réflexes tendineux de ce côté sont vifs, diffusion des réponses ; réflexe plantaire en extension.

Du côté gauche, hyperreflectivité tendineuse, mais pas de clonus, pas de Babinski.

Pas de réflexes de défense. Pas de troubles cérébelleux.

Pas de troubles sensitifs.

Mictions fréquentes (4 à 5 fois la nuit) et impérieuses.

Intelligence peu touchée : à noter seulement un retard dans la dénomination des objets (séquelle d'aphasie de Wernicke).

Tension artérielle : 20-10.

Pas de signes de syphilis.

OBS. 81. (Service du Professeur Lemierre.)

M. Guy..., 56 ans.

Ictus paralytiques successifs ; syndrome pseudo-bulbaire ; tabès.

Début : En 1926, ictus apoplectique avec hémiplégie gauche, immobilisant le malade au lit pendant 15 jours ; dysarthrie et mictions involontaires pendant quelques jours.

Par la suite, malgré l'amélioration de la motilité, le malade ne peut reprendre son travail, il est irritable, hyperémotif.

Le 27 juillet 1928, nouvel ictus apoplectique à la suite duquel il entre dans le service du Professeur Lemierre.

Examen. Le 29 juillet : Voix nasonnée, faible, entrecoupée, dysarthrique.

Engouement fréquent, surtout pour les liquides.

Parésie faciale droite du type central ; parésie des lèvres gênant le malade pour siffler, gonfler les joues ; réflexe buccal vif ; mouvements de la langue très limités ; la protraction s'arrête aux arcades dentaires, le claquement contre la voûte est impossible ; le voile se relève incomplètement ; les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis.

La motilité oculo-palpébrale est normale ; les pupilles sont inégales et ne réagissent ni à la lumière, ni à l'accommodation.

Le malade est immobilisé au lit, avec une hémiparésie du côté droit. La force musculaire est également diminuée à gauche. Les mouvements des membres inférieurs sont incoordonnés.

Les membres inférieurs sont hypotoniques, on ne constate pas de clonus.

Réflexes rotuliens et achilléens abolis ; réflexe médio-pubien : pas de réponse inférieure, réponse supérieure normale ; réflexes stylo-radiaux : double réponse en pronation et en supination ; réflexes cubito-pronateurs et tricipitaux vifs ; réflexes cutanés abdominaux et crémastériens abolis ; Babinski bilatéral ; pas de phénomène des raccourcisseurs.

La sensibilité ne semble pas modifiée.

Troubles sphinctériens : incontinence des urines continuelle depuis 2 ans (le malade porte un appareil).

Wassermann positif (cicatrice de chancre sur la verge).

Tension artérielle : 16-7.

Il s'agit d'un tabétique avec symptômes pyramidaux bilatéraux et syndrome pseudo-bulbaire.

OBS. 82. (Service du Professeur Lemierre.)

M. Prem..., 53 ans.

Double hémiplégie ; crises d'épilepsie généralisée ; syndrome pseudo-bulbaire ; mictions involontaires ; gros troubles intellectuels.

Début : A noter tout d'abord une atrophie du membre supérieur gauche, du type Aran Duchenne, survenue à l'âge de 30 ans, et ayant cessé d'évoluer depuis ; aucune étiologie ; Wassermann négatif ; liquide céphalo-rachidien normal.

En juillet 1926, hémiparésie gauche passagère ; le malade ne cesse de travailler.

En mai 1928, ictus apoplectique, suivi d'une hémiplégie droite complète avec anarthrie (aphasie de Broca probable).

Depuis, troubles de la phonation et de la déglutition ; mictions très fréquentes, jusqu'à 15 la nuit, et impérieuses.

Hyperémotivité avec tendance au pleurer spasmodique ; troubles de la mémoire.

Dans la nuit du 30 septembre au 1^{er} octobre 1928, survenue de deux crises d'épilepsie généralisée, avec morsure de la langue.

Examen. Le 2 octobre : La voix est nasonnée, faible, très dysarthrique ;

la contraction des muscles péribuccaux montre l'effort que fait le malade pour articuler les mots.

La déglutition est défectueuse : engouement pour les liquides ; salivation excessive.

Pleurer spasmodique à tout propos.

Paralysie faciale droite du type central ; parésie des lèvres ; protraction de la langue impossible ; le réflexe buccal existe ; le réflexe massétéren est vif ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale.

Les membres du côté droit sont impotents et flasques, toutefois ébauche de clonus du pied.

A gauche, amyotrophie diffuse du membre supérieur, avec tumeur dorsale du carpe. Diminution de la force segmentaire au niveau du membre inférieur.

Les réflexes tendineux sont tous vifs, avec diffusion des réponses, sauf au niveau du membre supérieur gauche atrophié, où ils sont abolis ; les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.

De chaque côté, l'excitation plantaire et le pincement cutané de la jambe provoque une réaction homolatérale caractérisée par l'extension du gros orteil, la flexion dorsale directe du pied et le triple retrait.

Pas de réaction controlatérale.

On ne constate pas de troubles sensitifs, si ce n'est une hyperalgie diffuse.

Les mictions sont fréquentes et involontaires.

L'affaiblissement intellectuel est profond.

La tension artérielle est à 24-18.

OBS. 83. (Service du Professeur Guillaïn.)

Mme Desn..., 78 ans.

Hémiplégie gauche ; syndrome pseudo-bulbaire ; mictions involontaires ; gros troubles intellectuels.

Début : En 1925, brusquement, hémiplégie gauche sans perte de connaissance. Depuis immobilisation au lit et syndrome pseudo-bulbaire.

Examen. Juillet 1927 : Voix monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides ; salivation exagérée.

Rire et pleurer spasmodiques à volonté.

Pas d'asymétrie faciale : parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; réflexe du voile aboli, réflexe pharyngien conservé.

Motilité oculo-palpébrale normale.

La malade est immobilisée au lit ; hémiplegie gauche avec contracture en flexion du membre supérieur, en extension du membre inférieur ; réflexes tendineux vifs ; Babinski ; du côté droit : hyperréflexivité tendineuse.

Mictions impérieuses et involontaires.

Gros troubles intellectuels ; amnésie pour les faits récents ; se souvient de la guerre de 1870, et non de celle de 1914 ; perte des notions didactiques ; pas de trouble du comportement intellectuel.

Humeur plutôt gaie ; sensiblerie.

Tension artérielle : 20-10.

OBS. 84. (Service du Professeur Guillain.) (Résumée.)

M^{me} Bois..., 67 ans.

Début : hémiplegie droite à 63 ans.

Par la suite, apparition progressive des troubles actuels.

Examen. Août 1927 : Syndrome pseudo-bulbaire classique.

Rire et pleurer spasmodiques fréquents.

Hémiplegie droite avec contracture intense, exagération des réflexes tendineux, Babinski.

De l'autre côté, hyperréflexivité tendineuse.

Affaiblissement intellectuel très marqué ; apathie ; gâtisme.

Tension artérielle : 24-12 ; défaillance cardiaque.

R. O. C. 100 avant compression oculaire.

112 après compression oculaire.

Pas de signe de syphilis.

OBS. 85. (Service du Professeur Guillain.) (Résumée.)

M^{me} Querj..., 72 ans.

Début : Hémiplegie droite à 68 ans.

Par la suite, apparition progressive des troubles actuels.

Examen. Juillet 1927 : Syndrome pseudo-bulbaire classique.

Rire et pleurer spasmodiques faciles à provoquer.

Hémi-parésie droite spasmodique avec réflexes tendineux vifs, Babinski ; flexion dorsale directe du pied avec extension des orteils ; contraction paradoxale du long supinateur.

Du côté gauche, hyperréflexivité tendineuse ; pas de Babinski, mais extension controlatérale du gros orteil.

Affaiblissement intellectuel très marqué ; apathie ; gâtisme.

Tension artérielle : 15-8.

Pas de signe de syphilis.

OBS. 86. (Service du Professeur Guillain.)

M. F. Lev..., 45 ans.

Hémiplégie gauche complète ; syndrome pseudo-bulbaire ; syndrome de Parinaud volontaire ; syncinésies spasmodiques et réflexes profonds du cou du côté gauche ; hyperémotivité ; mictions impérieuses.

Début : A partir de 1925, signes d'hypertension artérielle : céphalées fréquentes, brouillards devant les yeux, mouches volantes ; sensations de doigt mort ; crampes dans les mollets, principalement du côté droit ; pollakiurie : 2 à 3 mictions la nuit.

Le 16 février 1927, en traversant une rue, le malade ressent soudain une grande faiblesse dans le côté gauche, d'abord au niveau du membre inférieur, puis au niveau du membre supérieur ; presque en même temps, paralysie faciale gauche et dysarthrie très marquée. Le malade ne perd pas immédiatement connaissance ; on le reconduit chez lui en voiture, et là, douze heures après l'apparition de l'hémiplégie, il entre progressivement dans le coma, pour ne reprendre connaissance qu'au bout de 24 heures.

Une ponction lombaire ramène un liquide rosé, contenant 0 gr. 85 d'albumine. On constate en outre une glucosurie et une albuminurie transitoires. La tension artérielle est à 23.

Hospitalisé le 4 mars à Cochin, il est mis en traitement spécifique (une série de solubyl et une série de Quinby), malgré un Wassermann négatif.

L'hémiplégie gauche ne se modifie aucunement ; l'impotence reste absolue. De flasque, l'hémiplégie devient progressivement spasmodique ; les troubles de la parole s'améliorent, mais à la suite d'une saignée la dysarthrie réapparaît pour s'atténuer à nouveau au bout de quelques jours ; il ne persiste qu'un nasonnement assez marqué.

De même, persistance de troubles de la déglutition, engouement pour les liquides ; et par la suite, tendance au pleurer spasmodique.

Examen. Octobre 1927 : La voix est très nettement nasonnée, mais à peine dysarthrique.

Les troubles de la déglutition sont peu marqués ; parfois engouement pour les liquides.

La mimique psychosyncinétique est conservée : rire et pleurer prolongés, spasmodiques, involontaires ; le malade se rend compte de l'exagération de ses expressions émotives et fait tout son possible pour en empêcher le développement ; à la longue, il y parvient en grande partie ; il ne se laisse plus aller au pleurer, mais il conserve une propension au rire facile et prolongé.

A l'examen on constate une paralysie faciale gauche centrale : du côté gauche, effacement des traits ; la mimique volontaire accentue l'asymétrie de la face dans sa moitié inférieure surtout (cette asymétrie disparaît lors de la mimique réflexe psychosyncinétique) ; le peaucier gauche ne se contracte pas ; signe de l'orbiculaire du côté gauche.

La motilité des lèvres est fort gênée, en particulier pour siffler, gonfler les joues. Le réflexe buccal est vif ; la motilité de la langue et des masticateurs n'est pas troublée ; le réflexe massétéрин est très vif, avec tendance au clonus du maxillaire ; le voile se relève incomplètement : la parésie prédomine nettement du côté gauche ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

Motilité oculo-palpébrale : le regard volontaire en haut est impossible, il ne dépasse guère l'horizon malgré tous les efforts du malade ; dans ces tentatives de regard en haut, il ne se produit aucune déviation du regard, ni latéralement, ni en convergence, mais parfois apparaît une légère diplopie verticale ; la flexion de la tête s'accompagne d'une élévation automatique des yeux ; il y a en effet persistance de la synergie normale de la tête et des yeux, qui conserve dans une direction constante l'axe du regard pendant les mouvements de flexion, d'extension ou de rotation de la tête et qui compense ceux-ci. L'élévation des yeux étant obtenue de cette façon, si le malade ramène volontairement le regard perpendiculaire à l'orbite, il ne peut, sous la seule influence de la volonté, retourner à la position du regard en haut qu'il vient de quitter volontairement.

Les mouvements volontaires d'abaissement, de latéralité et de convergence des globes oculaires sont conservés.

Les injections de scopolamine ne modifient aucunement ce syndrome de Parinaud volontaire, même à doses élevées (injections d'un milligramme).

On ne constate rien d'anormal du côté des pupilles : les réflexes pupillaires existent ; le réflexe naso-palpébral est vif ; le réflexe cornéen est aboli à gauche, conservé à droite. Le champ visuel n'est pas modifié dans son étendue. pas d'hémianopsie ; le fond d'œil est normal.

Le malade est immobilisé au lit par l'hémiplégie gauche qui est complète ; le membre inférieur gauche est en extension, le pied en équinisme avec flexion des orteils ; aucun mouvement volontaire n'est possible au niveau

de ses différents segments ; seul est possible un léger soulèvement du membre inférieur au-dessus du plan du lit.

Le membre supérieur gauche est en demi-flexion : flexion des doigts dans la main, du poignet sur l'avant-bras, de l'avant-bras sur le bras. L'impotence n'est pas absolue : le malade ébauche quelques mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras.

Cette attitude des membres est fixée par une contracture intense, irréductible au membre inférieur ; réductible, mais avec difficulté, au membre supérieur, et le membre abandonné à lui-même reprend sa position initiale.

Les excitations cutanées, musculaires, articulaires, déclenchent une trépidation épileptoïde de tout le membre inférieur gauche : celle-ci d'ailleurs apparaît parfois spontanément.

Du côté droit, la motilité volontaire est conservée, mais la force musculaire est notablement diminuée ; syncinésie des raccourcisseurs. La mobilisation passive décèle un certain degré d'hypertonie ; on met facilement en évidence un clonus du pied et de la rotule.

Les réflexes tendineux sont tous exagérés, surtout du côté gauche, et l'on note une diffusion des réponses : double réponse du stylo-radial des deux côtés, aussi bien en supination qu'en pronation ; contro-latéral des adducteurs par percussion de la rotule gauche ; au niveau du membre inférieur gauche, la recherche des réflexes déclenche la trépidation épileptoïde. Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens existent ; à gauche : l'excitation plantaire provoque une très légère flexion homolatérale des orteils et une flexion controlatérale des orteils plus nette ; le pincement de la peau du dos du pied et de la jambe est suivi, après une période de latence de quelques secondes, d'une légère flexion de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin ; la flexion dorsale directe du pied manque, sans doute pour des raisons mécaniques (grosse contracture en extension).

À droite : l'excitation plantaire, le pincement de la peau du dos du pied, de la jambe, de la cuisse et même du tronc, provoque immédiatement une contraction du jambier antérieur, une flexion des orteils et une ébauche de triple retrait.

Du côté gauche il est facile de déclencher des syncinésies : la contraction forcée d'une partie quelconque de la musculature, en particulier du membre supérieur droit, détermine une accentuation de la contracture en extension du membre inférieur gauche ; le membre supérieur gauche s'étend lentement, l'avant-bras se met en pronation. les doigts restent fléchis. Cette contracture persiste aussi longtemps que le mouvement volontaire qui la provoque ; quelquefois le membre inférieur est pris de trépidation épileptoïde.

La toux, le rire spasmodique, ou n'importe quel autre acte paravolontaire, provoquent cette syncinésie spasmodique.

Certains mouvements des extrémités du côté gauche, survenant lors des accès de bâillements, fréquents chez notre malade, doivent être séparés de ces syncinésies : ce sont des mouvements lents d'allongement et d'écartement des doigts et de redressement des orteils ; leur durée est de plusieurs secondes ; les efforts volontaires du côté opposé, où les autres actes paravolontaires : rire, toux, ne déclenchent pas ces mouvements, mais des syncinésies globales. Ces mouvements particuliers se produisent encore dans une autre circonstance : le matin au réveil, lors du passage du sommeil à l'état de veille ; on peut les considérer comme des mouvements athétosiques.

Les réflexes profonds du cou de Magnus et Klejn sont faciles à déclencher du côté gauche, surtout quand on provoque en même temps la syncinésie globale ; ils se vérifient surtout dans le cas de mouvements forcés de la tête contre résistance de la part du médecin.

Dans les mouvements forcés d'extension ou de rotation de la tête vers la gauche, le membre supérieur gauche, après une période de latence, se met lentement en extension et en pronation forcée, et ceci de façon irrésistible ; la contracture en extension du membre inférieur gauche s'accroît encore. La flexion ou la rotation de la tête vers la droite entraîne alors un relâchement de la contracture en extension : le membre supérieur reprend son attitude en demi-flexion ; la contracture en extension du membre inférieur est moins invisible.

Les réflexes toniques observés du côté gauche ne doivent donc pas être confondus avec la syncinésie globale.

Il ne se passe rien du côté droit pendant ces manœuvres.

Ces réactions posturales persistent aussi longtemps que la rotation de la tête. Le malade les provoque lui-même : la nuit, en particulier, il dort la tête fléchie, maintenue par plusieurs oreillers, pour éviter les contractures en extension et la trépidation épileptoïde du membre inférieur.

Ces réactions posturales sont modifiées sous l'influence de l'excitation labyrinthique : (*examen labyrinthique* par le docteur Lanos) ; épreuve de Barany :

O. G. : Injection de 10 cc. d'eau à 20° = nystagmus d'intensité normale après une période de latence de 20'' et persistant 110'' ; pendant la durée du nystagmus et une période de 2 à 3' après sa disparition, on ne peut plus mettre en évidence les réflexes profonds du cou.

Injection de 20 cc. d'eau à 45° = nystagmus d'intensité normale, mais pas de modifications des réflexes profonds du cou.

O. Dr. : Injection de 10 cc. d'eau à 20° = nystagmus d'intensité plus faible qu'à gauche. Après une période de latence de 20'' et persistant 90''. Pas de modifications des réflexes profonds du cou.

Injection de 20 cc. d'eau à 45° = nystagmus faible. Pas de modifications des réflexes profonds du cou.

Vertige rotatoire : Une rotation de 10 tours à droite ou à gauche est suivie d'un nystagmus ample, durant 40'' ; pas de modifications des réflexes profonds du cou.

Vertige galvanique : électrode + appliquée au niveau de l'antitragus du côté gauche.

Courant de 5 milliampères : nystagmus vers la droite.

Courant de 10 milliampères : rien de plus.

A la rupture du courant : réaction auditive gauche ; réaction de chute vers la gauche.

Electrode + appliquée du côté droit :

Courant de 5 milliampères : nystagmus vers la gauche .

Courant de 10 milliampères : rien de plus.

A la rupture du courant : réaction de chute vers la gauche.

Pas de modifications des réflexes profonds du cou.

Examen de la sensibilité : hémianesthésie gauche, même au niveau de la face. Le toucher avec pression modérée n'est pas perçu. La piqure superficielle n'est pas perçue ou confondue avec le toucher ; la piqure profonde, le pincement sont perçus et provoquent même des réactions hyperalgiques ; mais si le malade perçoit la sensation douloureuse, il localise mal l'excitation ; il la situe d'ordinaire plus bas qu'en réalité.

Le tube modérément chaud n'est pas perçu ; le tube brûlant donne, après une période de latence de quelques secondes, une légère sensation de chaud.

Le tube froid donne le plus souvent au malade une impression de chaleur (isothermognosie).

La sensibilité osseuse est conservée, mais le diapason est perçu moins longtemps et moins bien à gauche qu'à droite.

Le sens des positions est relativement peu troublé ; quelques erreurs dans la position des orteils.

Les mictions sont plus fréquentes et impérieuses.

On ne constate aucun trouble intellectuel notable ; par contre il existe une certaine hyperémotivité, une certaine irritabilité ; le malade s'impatiente facilement. Son humeur est plutôt gaie.

Outre les antécédents de saturnisme et l'hypertension artérielle, on ne constate rien de bien particulier : pas de signes de syphilis.

La ponction lombaire est négative : tension 45 en position assise ; albu-

mine 0 gr. 22 ; cellule de Nageotte 0,6 élément ; benjoin normal ; Wassermann H_s dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

Obs. 87. (Service du Professeur Guillaïn.)

M. Darc..., 48 ans.

Hémiplégie gauche ; hypertonie extrapyramidale ; syndrome pseudo-bulbaire ; agnosie motrice au niveau des paupières et de la langue ; origine syphilitique.

Contracte la syphilis en 1911, à 32 ans (chancre induré pour lequel il est traité à l'hôpital Cochin pendant 2 mois par des frictions mercurielles).

En 1915, il présente de façon transitoire du strabisme de l'œil gauche avec diplopie. La réaction de Wassermann est positive, et le malade reçoit une vingtaine d'injections de cyanure de Hg.

En janvier 1926, apparition de paresthésies et de faiblesse dans le membre inférieur gauche. La réaction de Wassermann dans le sang et le liquide céphalo-rachidien est positive, le malade est mis au traitement spécifique (2 séries de Quinby ; 40 injections d'huile grise ; 22 injections de cyanure de Hg.). Malgré le traitement les phénomènes parétiques persistent dans le membre inférieur gauche et même s'étendent au membre supérieur gauche.

Le 2 octobre 1926, brusquement, sans perte de connaissance, hémiplégie gauche complète avec atteinte de la face du même côté ; il est hospitalisé à Bichat, dans le service du Professeur Lemierre, où l'on constate par la suite une hémiplégie spasmodique gauche avec contractures, immobilisant le membre supérieur en flexion et le membre inférieur en extension ; de ce côté réflexes tendineux exagérés, clonus du pied, signe de Babinski ; la paralysie faciale gauche, avec gêne de la parole, s'atténue peu à peu.

A partir de juin 1927, apparition progressive de faiblesse et de raideur dans le côté droit ; de même, raideur de la nuque ; ceci malgré le traitement spécifique (novar et cyanure pendant 3 mois).

Examen. 15 septembre 1927 : Le malade est immobilisé au lit : les membres du côté gauche sont le siège de contractures intenses, difficiles à réduire, non plastiques, fixant le membre inférieur en extension et le membre supérieur en demi-flexion. Ces contractures s'exagèrent encore lors des efforts volontaires avec les membres du côté droit ou paravolontaires (toux, bâillements) ; pendant la nuit la main gauche se ferme avec force, serrant la chemise ou les couvertures, et il est difficile de lui faire lâcher prise. On met facilement en évidence un clonus du pied et de la rotule ; les réflexes de posture sont abolis ou très diminués.

Du côté droit, tous les mouvements actifs sont possibles, mais lents ; la force musculaire est nettement diminuée (15 kilogs. au dynamomètre). On constate une hypertonie diffuse, plastique, avec exagération des réflexes de posture ; masquée par cette hypertonie extra-pyramidale, il existe une contracture pyramidale sous-jacente : après mobilisation prolongée du pied, on obtient un clonus du pied.

Les muscles de la nuque et du cou sont également le siège d'une hypertonie plastique ; la tête demi-fléchie repose à peine sur l'oreiller ; les mouvements de la tête sont lents et limités, en particulier les mouvements de rotation vers la gauche.

On ne constate pas de réflexes profonds du cou ; les réflexes tendineux sont tous vifs et exagérés, surtout du côté gauche où ils sont polycinétiques ; il existe également une diffusion des réponses : controlatéral des adducteurs, double réponse du stylo-radial en pronation et en supination.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens existent, mais faibles à gauche.

À gauche, l'excitation plantaire, le pincement de la peau du dos du pied et de la jambe, est suivie, après une courte période de latence, d'une extension du gros orteil avec flexion dorsale directe du pied et ébauche du triple retrait.

L'excitation plantaire, le pincement de la peau du membre inférieur droit, et même une excitation à distance, en un point quelconque du corps, même du côté gauche, est suivie immédiatement d'une flexion du pied droit par contraction du jambier antérieur, avec flexion des orteils et enroulement du pied, et d'un triple retrait du membre inférieur.

L'excitation cutanée du côté droit est très douloureuse ; du côté gauche, elle est peu douloureuse : elle n'en provoque pas moins des réflexes controlatéraux dits hyperalgiques.

Examen de la sensibilité : du côté gauche, grosse hypoesthésie au tact et surtout à la piqure et à la chaleur ; perte du sens des positions des orteils, du pied, des doigts et de la main. La sensibilité osseuse est également diminuée du côté gauche : le diapason n'est plus perçu à gauche, alors qu'il est encore perçu à droite.

Le facies est monoexpressif, un peu figé ; toutefois la mimique réflexe psychosyncinétique est conservée, parfois même exagérée : rire facile et prolongé, pour des raisons parfois insignifiantes ; le pleurer sans raisons suffisantes est plus rare.

À l'examen, on constate une légère asymétrie faciale, séquelle de la paralysie faciale gauche.

L'occlusion volontaire des paupières est immédiate, complète, avec

autant de force d'un côté que de l'autre ; mais alors qu'elle est maintenue à droite, elle est passagère à gauche : presque aussitôt, ouverture involontaire de l'œil gauche ; le malade n'a pas conscience du mouvement des paupières, et il ne se rend compte de l'ouverture des paupières, que parce qu'il voit. On peut prolonger pendant 10 ou 20 secondes et même plus, l'occlusion simultanée des deux yeux, en prévenant à chaque fois le malade, lorsque son œil gauche est sur le point de s'ouvrir et en réitérant l'ordre de fermer les yeux.

L'occlusion isolée de l'œil droit est facile et prolongée à volonté ; l'occlusion isolée de l'œil gauche est également possible, et peut même être maintenue plus longtemps, que lors de l'occlusion simultanée des deux yeux.

L'occlusion réflexe des yeux (réflexe naso-palpébral) est normale des deux côtés ; en répétant les excitations on parvient à maintenir à volonté l'occlusion des deux yeux.

Le soir, lorsque le malade cherche à prévenir le sommeil, il est gêné par la lumière de la salle, car l'occlusion permanente volontaire de l'œil gauche est impossible ; le sommeil naturel, seul, entraîne l'occlusion des deux yeux d'une manière permanente.

La motilité des lèvres est très gênée : le malade ne peut siffler ou gonfler les joues, l'air s'échappe immédiatement par la commissure labiale gauche ; le réflexe buccal existe ; la force des masticateurs est conservée, mais la mastication est lente et le malade se fatigue rapidement ; le réflexe massétérin est vif ; les mouvements de la langue sont tous possibles : claquement contre le palais, protraction, incurvation ; mais si la protraction volontaire est possible et immédiate, la langue ne peut être maintenue plus de quelques secondes hors de la bouche ; rapidement apparaissent des mouvements de latéralité et de va et vient, et la langue reprend dans la cavité buccale sa position de repos ; là, elle reste immobile. Lorsque la bouche est largement ouverte, ce trouble s'exagère. Tout ceci est involontaire : le malade ne se rend pas compte de la position de sa langue, tirée hors de la bouche ; il perçoit seulement le contact de la langue avec la commissure labiale. Il n'existe aucune modification notable de la sensibilité superficielle de la langue.

Le voile du palais se relève incomplètement ; le réflexe du voile est difficile à rechercher du fait des mouvements continuels de la mâchoire et de la langue ; il semble nettement diminué.

La voix est voilée, nasonnée, mais peu dysarthrique.

Les troubles de la déglutition sont minimes ; parfois engouement pour les liquides.

La motilité des globes oculaires dans les diverses directions, en haut, en

bas et latéralement, est conservée ; toutefois le malade ne peut maintenir longtemps le regard dans les positions latérales extrêmes, surtout vers la gauche ; ceci sans doute, tout au moins en partie, du fait de l'existence d'une hémianopsie latérale homonyme en quadrant inférieur et gauche.

La convergence est impossible. Les pupilles sont égales, régulières ; les réflexes pupillaires sont conservés. L'acuité visuelle est normale ; le fond d'œil est normal. Le réflexe cornéen existe des deux côtés.

On ne trouve aucun signe appréciable d'affaiblissement intellectuel ; l'attention spontanée est suffisante ; le comportement de l'intelligence est normal ; la mémoire des faits vécus ou didactiques semble indemne. L'humeur du malade est plutôt gaie.

Il ne présente pas de troubles sphinctériens.

La tension artérielle est de 17-11.

L'examen du liquide céphalo-rachidien a donné les résultats suivants : tension en position couchée 25 ; albumine 0 gr. 56 ; réactions de Pandy et Weichtbrodt positives ; cellule de Nageotte 1,6 élément ; Wassermann H₂ (positive) ; benjoin 0121022220000.

OBS. 88. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Ban..., 44 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire ; attitude en flexion des membres inférieurs ; mictions inconscientes ; gros troubles intellectuels ; origine syphilitique.

Début : En 1925, progressivement, sans à coup, apparition d'une hémiparésie droite, puis, au bout de quelques mois, faiblesse progressive dans le côté gauche. La marche devient de plus en plus lente, à petits pas, hésitante, et depuis 6 mois la malade est immobilisée au lit ; elle s'est affaiblie peu à peu, « comme une bougie qui s'éteint », selon l'expression du mari.

De plus, depuis quelques mois, irritabilité et hyperémotivité ; rire et pleurer spasmodiques ; troubles de la voix et de la déglutition ; mictions involontaires ; affaiblissement intellectuel.

Examen. Décembre 1927 : Voix nasonnée, aiguë, spasmodique, semi-explosive, très dysarthrique ; les consonnes sont presque toutes escamotées, de sorte que la parole est le plus souvent incompréhensible ; ceci semble dû, tout au moins pour une grande part, à la contraction des muscles péribuccaux, qui, à tout instant, aboutit au pleurer spasmodique, et alors les troubles de la parole s'exagèrent considérablement.

Troubles de la déglutition : engouement fréquent surtout pour les liquides.

La mimique psychosyncinétique se résume au rire et au pleurer spasmodiques ; le pleurer est plus fréquent que le rire : la face se crispe, les yeux sont larmoyants ; parfois cris aigus, suffocation ; il est impossible de se rendre compte de l'état affectif sous-jacent.

A l'examen, on ne constate pas de paralysie faciale ; parésie des lèvres ; réflexe buccal vif ; la motilité des masticateurs et de la langue est à peu près normale ; le réflexe massétérein est vif ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale, le réflexe naso-palpébral est vif.

R. O. C. : avant compression : 23, 23, 23, 23.

après compression : 24, 24, 23, 23.

La malade est immobilisée au lit, les membres inférieurs en demi-flexion ; la force musculaire est diminuée ; l'extension passive est limitée, du fait des contractures et des rétractions tendineuses.

Clonus du pied des deux côtés ; exagération des réflexes tendineux ; réflexe cutané plantaire en extension à gauche, en flexion à droite ; les réflexes cutanés abdominaux semblent abolis.

Les réflexes de défense sont difficiles à étudier ; par pincement cutané de la jambe, retrait brusque du membre avec, tantôt flexion directe du pied, tantôt contraction prédominante du jambier antérieur ; souvent réaction controlatérale symétrique.

Les membres supérieurs sont également demi-fléchis ; l'hypertonie est nette, mais variable d'un moment à l'autre ; la mobilisation passive l'atténue ; les réflexes tendineux sont exagérés ; le stylo-radial donne une double réponse, flexion des doigts et de l'avant-bras, aussi bien en supination qu'en pronation ; les réflexes de posture semblent exagérés ; contraction paradoxale du long supinateur des deux côtés, par pincement de la peau de la face externe du bras.

Pas de troubles de la sensibilité, si ce n'est une hyperalgie très vive.

Les mictions sont involontaires et inconscientes.

L'affaiblissement intellectuel est considérable ; toute conversation est impossible ; l'amnésie est massive.

La malade est apathique et ne pense qu'à satisfaire ses besoins alimentaires : faim et soif ; elle présente même une certaine gloutonnerie.

Tension artérielle : 14-8.

Wassermann dans le sang : H₀ (positif).

Ponction lombaire : Tension 50 en position assise ; albumine 0 gr. 22 ; cellule de Nageotte 0,6 élément ; Wassermann H₈ ; benjoin normal.

OBS. 89. (Service du Professeur Guillaïn.)

M^{me} Han..., 34 ans.

Hérédo syphilis ; paraplogie en flexion d'origine cérébrale ; syndrome pseudo-bulbaire ; mictions involontaires ; hyperémotivité.

La malade est hérédo-syphilitique ; elle est la dernière de 8 enfants ; les 7 premiers sont morts en bas âge.

Dans la seconde enfance : gomme du voile du palais, aboutissant à la perforation ; à 9 ans, on tente une opération réparatrice.

Mariée en 1910, à 17 ans, elle présente quelques jours après son mariage des lésions gommeuses de la région frontale gauche et de la narine droite, pour lesquelles elle est hospitalisée à Saint-Louis et traitée : (606, huile grise) ; sortie de l'hôpital, elle ne continue pas son traitement.

En 1914, alors qu'elle est enceinte de 4 mois, installation rapide, sans perte de connaissance, d'une hémiplogie droite complète, avec atteinte de la face, impossibilité de parler, et troubles sphinctériens : incontinence des urines et des matières.

On lui fait des frictions mercurielles. Peu à peu retour de la parole, et après l'accouchement, la malade recommence à marcher, mais le membre inférieur droit est raide et le membre supérieur est faible. La malade conserve quelque temps des mictions impérieuses et fréquentes, le jour et la nuit.

Peu à peu ces différentes manifestations s'atténuent, mais sans disparaître complètement.

En 1916 et 1917 : 2 enfants actuellement vivants.

En 1918 : fausse couche de 5 mois.

En 1925, le membre inférieur droit, jusque-là raide, en extension, commence à se fléchir, surtout pendant la nuit. Un médecin pense à une coxalgie, et, sans contrôle radiographique, immobilise le membre inférieur dans un plâtre.

Pendant que le membre inférieur droit est maintenu en extension dans le plâtre, le membre inférieur gauche se met progressivement en demi-flexion. Lorsqu'on enlève le plâtre au bout d'un mois et demi, le membre inférieur droit reprend son attitude en flexion en 24 heures. Depuis, la malade est presque complètement immobilisée, les deux membres inférieurs en demi-flexion ; le matin, au réveil, la flexion est au maximum.

Depuis février 1927, recrudescence des mictions involontaires, impérieuses, qui deviennent de plus en plus fréquentes, obligeant la malade à

porter une garniture. De plus, la malade, et c'est aussi l'avis de son entourage, a remarqué que sa voix est plus nasonnée qu'auparavant et dysarthrique, et que la déglutition est troublée. Son caractère s'est modifié : elle est irritable hyperémotive. Elle rit et pleure pour des raisons minimes et multiples, et d'une façon prolongée ; les troubles du caractère augmentent au moment des règles.

Examen. 17 juin 1927 : Voix nasonnée et dysarthrique ; ce qui ne s'explique qu'en partie par les déformations cicatricielles du voile du palais.

Troubles de la déglutition : engouement pour les liquides ; parfois rejet par le nez ; écoulement intermittent de la salive.

Rire et pleurer spasmodiques, passage de l'un à l'autre.

Parésie des lèvres : la malade ne peut siffler, alors que cela était possible quelques mois auparavant ; réflexe buccal vif ; la motilité des masticateurs et de la langue est à peu près normale ; réflexe massétéрин vif ; la motilité du voile est gênée par des adhérences entre sa moitié droite et la face postérieure du pharynx ; les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis.

Motilité oculo-palpébrale normale.

R. O. C. : avant compression : 18, 18, 19, 19.

après compression : 20, 20, 20, 20.

Réflexe palato-cardiaque : avant compression : 20, 20, 20, 21.

après compression : 19, 19, 20, 20.

La malade se traîne avec peine à l'aide de béquilles ; les membres inférieurs sont immobilisés en demi-flexion, et légèrement atrophiés dans l'ensemble ; la flexion et l'atrophie sont plus marquées à droite qu'à gauche.

Les mouvements actifs sont presque nuls à droite, de faible amplitude à gauche ; ceci du fait d'une grosse diminution de la force musculaire et des contractures.

Les mouvements passifs sont très limités ; le membre inférieur droit est fixé en demi-flexion à angle droit des divers segments l'un sur l'autre ; la réduction est impossible du fait des contractures et des rétractions tendineuses.

Du côté gauche, la flexion, moins prononcée, est en grande partie réductible ; les mouvements passifs des pieds sont possibles, et lorsque la malade est assise sur le bord du lit, les jambes pendantes on peut provoquer un clonus des deux côtés.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens existent ; ils sont même vifs, mais gênés dans leur amplitude par les contractures. Le réflexe cutané abdominal est aboli à droite, faible à gauche. Signe de Babinski bilatéral ; phénomène des raccourcisseurs des deux côtés, facile à obtenir par flexion

des orteils ou par pincement de la peau du dos du pied, de la jambe et même de la cuisse.

Au niveau des membres supérieurs les mouvements actifs sont possibles mais avec une grosse diminution de la force musculaire, surtout à droite où elle est fort réduite ; légère hypertonie ; réflexes tendineux vifs des deux côtés, surtout à droite ; réflexes d'automatisme médullaire, surtout nets à droite ; contraction paradoxale du long supinateur des deux côtés par pincement de la peau de la face externe du bras ou par pincement du biceps.

Pas de réflexes profonds du cou.

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité superficielle et profond.

Mictions fréquentes ; toutes les heures pendant le jour ; 5 à 6 fois pendant la nuit : elles sont involontaires, impérieuses, nécessitant le port d'une garniture ; elles sont conscientes.

La malade est irritable, hyperémotive depuis quelques mois ; son humeur est plutôt gaie.

Pas d'affaiblissement intellectuel appréciable.

A noter l'absence de lésions osseuses au niveau de la colonne vertébrale et des hanches.

P. L. : albumine 0,22 ; cellule de Nageotte 0 ; Wassermann H₈ ; benjoin 000000110000000 ; Wassermann du sang H₈.

OBS. 90. (Service du Professeur Guillain.)

Mme Vais..., 30 ans.

Encéphalite léthargique ; quadriplégie en flexion et aspect parkinsonien : syndrome pseudo-bulbaire ; syndrome de Parinaud volontaire ; hyperémotivité ; mictions involontaires.

Début : En juillet 1920 la malade tombe dans un état de narcolepsie, d'où elle ne sortira que 6 mois plus tard ; durant ces 6 mois la malade ne se rend compte de rien et est alimentée artificiellement par sonde rectale. Elle se réveille à la Maternité quelques jours après avoir accouché d'un bébé bien portant ; ceci sans sortir de son sommeil. Elle allaite son enfant pendant un an ; celui-ci meurt de méningite à l'âge d'un an.

En juillet 1923, ictus avec perte de connaissance durant vingt minutes, suivi d'une hémip légie gauche complète, persistant depuis.

Le 21 octobre 1926, nouvel ictus avec perte de connaissance et hémip légie droite ; la malade est alors immobilisée au lit, et hospitalisée à Saint-Antoine. Depuis cette époque elle présente en outre des troubles de la

parole et de la déglutition ; du rire et du pleurer spasmodiques ; des mictions involontaires et inconscientes : 5 le jour, 3 la nuit.

Examen. Juillet 1927 (Salpêtrière) : La voix est monotone, légèrement nasonnée ; l'articulation des mots est à peu près correcte au début de la conversation, mais à la longue se produit une gêne pour articuler les mots. « la langue ne veut plus se délier », et la parole devient difficilement compréhensible ; au bout d'un quart d'heure la voix s'éteint, devient chuchotée ; les voisins ne l'entendent plus ; un repos de quelques minutes est nécessaire pour pouvoir articuler correctement à nouveau.

La déglutition est troublée : engouement fréquent pour les liquides, 3 ou 4 fois au moins à chaque repas ; parfois, mais rarement, rejet des liquides par le nez, lorsque la malade boit trop vite ; salivation exagérée.

A l'examen on ne constate pas d'asymétrie faciale ; le facies est un peu figé ; la motilité des lèvres est très réduite : impossibilité de siffler, de gonfler les joues ; le réflexe buccal est vif ; la force des masticateurs est conservée ; le réflexe massétérein est exagéré ; la protraction de la langue est diminuée ; pas d'atrophie, pas de fibrillations ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli, le réflexe pharyngien est conservé.

Motilité oculo-palpébrale : impossibilité du regard volontaire en haut (constatée déjà à Saint-Antoine par le docteur Weissmann Netter en octobre 1926). Lorsque la malade suit des yeux un objet déplacé de bas en haut, le regard ne dépasse guère l'horizon. La flexion de la tête s'accompagne d'une élévation automatique complète des globes oculaires ; si alors la malade ramène volontairement le regard perpendiculaire à l'orbite, elle ne peut, sous la seule influence de la volonté, la tête demi-fléchie, retourner à la position extrême du regard en haut, qu'elle vient de quitter volontairement. Les mouvements de convergence sont également impossibles. Les autres mouvements, latéralité, regard en bas, sont conservés. Les injections de scopolamine ne modifient pas ces paralysies des mouvements associés volontaires des yeux.

Les pupilles sont égales et régulières ; les réflexes pupillaires sont normaux ; la vision est bonne ; on ne constate pas d'hémianopsie ; les réflexes cornéens, le réflexe naso-palpébral sont normaux.

La malade est immobilisée au lit par une quadriplégie en flexion :

Les membres inférieurs sont demi-fléchis : le gauche à angle droit ; le droit à angle légèrement obtus ; aucun mouvement volontaire n'est possible ; pendant le sommeil se produisent des mouvements automatiques : la flexion s'accroît, les talons arrivent au contact des fesses ; la malade

réduit chaque matin cette hyperflexion en repoussant ses jambes avec la main droite.

Les mouvements passifs sont très limités et douloureux : l'extension en particulier est impossible du fait de la contracture et des rétractions tendineuses ; les réflexes rotuliens et achilléens existent, mais limités par les contractures.

Réflexes plantaires : flexion des orteils à droite, pas de réponse à gauche, fait qui s'explique par l'existence d'une hémianesthésie gauche.

Le pincement de la peau du dos du pied et de la jambe accentue l'attitude en flexion : flexion dorsale directe du pied, surtout nette à droite.

Membres supérieurs : le membre supérieur gauche est immobilisé en demi-flexion par une contracture non plastique, irréductible.

Le membre supérieur droit est habituellement en demi-flexion, mais celle-ci n'est pas fixe ; les mouvements actifs sont possibles, mais limités et lents ; la malade ne peut porter la main à la bouche ; la force musculaire est très diminuée ; les mouvements passifs sont gênés par une hypertonie plastique ; les réflexes de posture sont très nettement exagérés ; les injections de scopolamine diminuent notablement cette hypertonie et permettent à la malade des mouvements plus rapides.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont tous vifs et exagérés : double réponse du stylo-radial en pronation et en supination. A droite on obtient une contraction paradoxale du long supinateur par pincement de la peau de la face externe du bras.

A noter un tremblement parkinsonien du côté gauche, au niveau de la main et du pied.

On ne constate pas de réflexes profonds du cou.

Examen de la sensibilité : du côté gauche, hémianesthésie complète à tous les modes ; du côté droit, hypoesthésie au tact, à la piqure et à la chaleur ; hyperalgie au pincement.

Les mictions sont involontaires et inconscientes, à intervalles réguliers : 5 le jour, 3 la nuit. Elles revêtent les caractères des mictions automatiques ; la malade se rend compte, le jour, qu'elle vient d'uriner, lorsque sa cuisse droite est mouillée par l'urine. Les injections sous-cutanées de 1/2 milligr. de scopolamine, à raison de 2 ou 3 par semaine, ont modifié considérablement ces troubles sphinctériens : la malade perçoit le besoin, mais celui-ci est impérieux ; la malade a juste le temps de prendre le bassin, qu'elle garde constamment à portée de sa main ; la miction commencée ne peut être interrompue ; les mictions sont moins nombreuses : 2 le jour, aucune la nuit.

Cette thérapeutique est poursuivie avec les mêmes résultats de juillet 1927

à mai 1928 ; à cette date, la cessation du traitement par la scopolamine est suivie de la réapparition des mictions inconscientes nocturnes et diurnes. Le datura, la belladone ne donnent aucun résultat.

La reprise du traitement par la scopolamine à doses plus faibles (1/4 de milligr.) du fait d'une certaine intolérance, améliore à nouveau les troubles sphinctériens, mais avec une moindre régularité.

La malade est très susceptible, irritable ; si quelqu'une de ses voisines rit, en ayant l'air de la regarder, elle se fâche.

Elle présente une hyperémotivité anormale, en comparaison avec son émotivité antérieure à la maladie : la lecture des faits divers du journal ou des romans l'émeut parfois jusqu'aux larmes.

Ses expressions mimiques sont exagérées et prolongées outre mesure : tout d'abord le rire et le pleurer sont rigides, puis, mais non toujours, ils se transforment brusquement en rire et pleurer spasmodiques incoercibles. La malade se rend bien compte de ces manifestations : « C'est plus fort que moi, je deviens folle » dit-elle à ses voisines. Souvent la malade s'énerve, et pleure d'avoir trop rit, ou rit d'avoir pleuré.

On note une certaine bradypsychie, mais le comportement intellectuel est convenable ; la mémoire est diminuée, mais la malade retrouve d'ordinaire ses souvenirs après réflexion.

Elle est sujette à de fréquentes crises de mysticisme, s'entoure d'images saintes, et abandonne les romans pour le Nouveau Testament.

D'autres fois ce sont des périodes de dépression ou d'agitation avec idées de suicide.

La scopolamine semble agir favorablement sur l'hyperémotivité de la malade et sur le rire et le pleurer spasmodiques. Les crises de dépression et d'agitation, attribuées à un moment donné par la malade aux injections de scopolamine, en sont complètement indépendantes ; à son insu, les injections de scopolamine ont été remplacées par des injections d'eau distillée : l'agitation, les idées délirantes n'en ont pas moins persisté.

OBS. 91. (Service du Professeur Guillaïn).

M. Laro..., 50 ans.

Début progressif ; pseudo-bulbaire parkinsonien ; mictions involontaires.

Début : En avril 1925, un matin en se levant, le malade éprouve une sensation de raideur et d'allongement du membre inférieur droit ; pendant la marche, le pied frotte sur le sol par la pointe et le bord externe ; les troubles disparaissent en quelques jours.

En juillet 1925, en jouant du saxophone (il est musicien de profession), il remarque que la force de son souffle, plus que sa durée, est diminuée.

En octobre 1925, faiblesse dans les membres inférieurs, et parfois incertitude de la marche, tendance à la somnolence avec accès de sommeil irrésistible.

En mars 1926, hyperémotivité, sensiblerie ; troubles de la voix et de la déglutition ; mictions impérieuses.

Il consulte à Saint-Louis où l'on fait un examen de sang : le Wassermann est négatif ; puis à la Salpêtrière où l'on constate un aspect parkinsonien avec hyperréflexivité tendineuse, clonus bilatéral du pied, mais réflexes plantaires en flexion ; et un syndrome pseudo-bulbaire net.

Examen. Octobre 1927 : Voix monotone, nasonnée, faible, rapide, très dysarthrique, parfois difficile à comprendre. Engouement, surtout pour les liquides.

Facies immobile, figé : pas de rire et de pleurer spasmodiques.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres gênant le malade pour siffler, gonfler les joues ; réflexes buccal et massétérin vifs ; langue normale ; hémiparésie droite du voile ; abolition des réflexes velo-palatin et pharyngien ; larynx normal.

Motilité oculo-palpébrale normale.

Mais en 1926, on aurait constaté à la Pitié une diplopie croisée avec écartement des images dans la partie gauche du champ (parésie du droit externe droit).

R. O. C. : avant compression : 17, 17, 17, 17.

après compression : 17, 17, 17, 17.

Examen labyrinthique (Dr Truffert) :

Epreuve de Barany :

Eau à 21° : O. G. : après 70 cc. : nystagmus.

après 150 cc. : déviation du membre supérieur droit
seulement.

O. D. : jusqu'à 250 cc. : aucune réaction.

Vertige voltaïque.

Pôle + à droite : à 2 milliampères = inclinaison à droite.

Pôle + à gauche : à 5 — = inclinaison à droite.

Conclusions du Docteur Truffert : Système vestibulaire droit nettement déficient, tant en lui-même que dans ses connexions oculo-motrices et cérébelleuses.

L'attitude du malade est bien particulière : il est guindé, la tête et le tronc inclinés en avant. Il marche lentement, à petits pas, les membres supérieurs immobiles le long du corps.

Pas de tremblement des membres supérieurs.

Légère hypertonie, diffuse, plus marquée du côté droit, avec exagération des réflexes de posture des membres supérieurs et inférieurs, et avec clonus bilatéral du pied ; hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses ; réflexes cutanés abdominaux et crémasteriens normaux ; Babinski bilatéral ; phénomènes des raccourcisseurs des deux côtés, par pincement cutané de la jambe et de la partie inférieure de la cuisse ; contraction paradoxale du long supinateur des deux côtés par pincement de la peau du bras et de l'avant-bras, surtout au niveau de sa face externe.

Pas de signes cérébelleux. Pas de troubles sensitifs.

Pas d'affaiblissement intellectuel notable.

Mictions impérieuses et fréquentes depuis le début de 1926 : 8 à 10 mictions nocturnes, 5 à 6 mictions diurnes. Le jour, l'envie d'uriner est soudaine : lorsque le malade est surpris par elle dans la rue, il n'a pas le temps d'arriver à l'urinoir et perd ses urines dans son pantalon. Il ne s'agit pas seulement de quelques gouttes, la miction est complète : une fois commencée elle ne peut être volontairement arrêtée. La nuit, le malade n'a pas le temps de se lever pour uriner, aussi a-t-il continuellement un urinal à portée de sa main.

En 1926, pendant plusieurs mois, le malade a présenté de brusques envies d'aller à la selle avec faiblesse du sphincter anal et perte des matières dans son pantalon.

Depuis 1926, impuissance génitale.

Les injections de scopolamine à fortes doses (1 milligr.) modifient la symptomatologie : diminution de l'hypertonie et des réflexes de posture ; la marche est plus facile, plus rapide, les pas sont plus longs ; les signes pyramidaux : clonus du pied et Babinski sont plus nets ; les réflexes d'automatisme médullaire persistent.

Par ailleurs, la scopolamine agit sur les mictions, en diminuant leur fréquence et leur caractère impérieux.

Le traitement prolongé par la scopolamine est rendu impossible du fait des signes d'intolérance (vertiges, épisodes confusionnels) ; il ne peut être continué après la sortie de l'hôpital.

Tension artérielle : 24-14.

Pas de stigmates de syphilis, ni cliniques, ni biologiques.

Mort à son domicile au début de 1928.

OBS. 92 (Service du Professeur Guillain).

M. Per..., 65 ans (V. p. 74).

Pseudo-bulbaire parkinsonien ; syndrome de Parinaud volontaire ; mictions impérieuses.

OBS. 93 (Service du Professeur Guillain).

M^{me} Col..., 67 ans.

Début progressif ; syndrome pseudo-bulbaire ; astasie abasie ; troubles cérébelleux.

Début : Progressif, à 65 ans, par des troubles de la marche, qui s'aggravent peu à peu, en même temps qu'apparaît un syndrome pseudo-bulbaire.

Examen septembre 1927 : Voix monotone, nasonnée, spasmodique, gênée par la contraction des muscles péribucaux, dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides.

Le rire et le pleurer spasmodiques sont facilement provoqués.

Pas d'asymétrie faciale ; parésie des lèvres ; réflexes buccal et massétérin vifs ; langue normale ; parésie du voile, abolition des réflexes velopalatin et pharyngien. Motilité oculo-palpébrale normale.

Station debout impossible sans appui : avec soutien, la marche est possible, mais à petits pas, les jambes écartées, les membres inférieurs raidis ; presque à chaque pas la malade manque de tomber en arrière ou de côté. Elle craint fort de tomber : l'émotion entre pour une part dans la genèse de ces troubles de la marche.

La force musculaire est conservée ; les membres inférieurs sont le siège d'une légère hypertonie, en particulier le gauche ; de ce côté, clonus du pied et de la rotule.

Hyperréflexivité tendineuse généralisée ; réflexes cutanés abdominaux conservés ; l'excitation plantaire, du fait de l'hyperesthésie, provoque des réactions désordonnées des membres inférieurs.

Les mouvements des membres inférieurs (talon sur genou) sont incoordonnés : dysmétrie, tremblement cinétique et statique.

Par contre les mouvements des membres supérieurs sont corrects ; l'écriture seule est un peu tremblée.

Les mictions sont normales.

On ne constate pas d'affaiblissement intellectuel.

Obs. 94. (Service du Docteur Alajouanine).

M. Bord..., 57 ans.

Pseudo-bulbaire protubérantiel ; syndrome de Foville bilatéral.

Début : Depuis quelques années, troubles du caractère (irritabilité), mictions fréquentes et impérieuses, et petits signes d'hypertension artérielle.

En juillet 1926, fourmillements et parésie du membre supérieur droit durant 3 ou 4 jours.

En janvier 1928, brusquement, dans la rue, étourdissement et paralysie du côté gauche entraînant la chute. Par ailleurs, syndrome pseudo-bulbaire et paralysies oculaires.

Examen. 13 février 1928 : Voix nasonnée, légèrement dysarthrique. Engouement fréquent surtout pour les liquides. Tendance au rire et au pleurer réflexes et prolongés ; le malade se rend parfaitement compte de l'exagération de ces manifestations, mais ne peut les dominer.

A l'examen on constate une paralysie faciale gauche périphérique : de ce côté inoclusion palpébrale (signe de Charles Bell) ; froncement du sourcil impossible ; déviation de la bouche vers la droite ; absence de contraction du peaucier gauche.

Le réflexe naso-palpébral est asymétrique ; réponse à droite, pas de réponse à gauche ; le réflexe buccal est vif à droite, nul à gauche ; le réflexe massétérin est vif ; la langue est normale ; le voile n'est pas paralysé ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est diminué.

Du côté des yeux on constate une paralysie des mouvements de latéralité, complète vers la droite, à peu près complète vers la gauche, portant non seulement sur les mouvements volontaires, mais encore sur les mouvements automatico-réflexes. Le regard en haut et en bas, et la convergence sont conservés. Les pupilles sont normales. Le réflexe cornéen gauche est diminué.

Le R. O. C. est négatif.

Du côté gauche notons encore une diminution de l'acuité auditive.

Debout, le malade perd l'équilibre : tendance à la chute en arrière et à droite, surtout lorsque la tête est tournée vers la droite.

Du côté gauche : force segmentaire diminuée ; clonus du pied ; exagération des réflexes tendineux avec tendance à la diffusion ; abolition du réflexe cutané abdominal ; signe de Babinski ; diminution des réflexes de posture.

Du côté droit : force segmentaire à peu près conservée ; réflexes tendi-

neux vifs, mais pas de Babinski ; incoordination des mouvements avec tremblement intentionnel, en particulier au niveau du membre supérieur ; l'écriture est tremblée, irrégulière, presque illisible.

Les troubles sensitifs, nets après l'ictus (astéréognosie bilatérale), n'existent plus lors de notre examen. On ne constate aucun trouble intellectuel notable.

Tension artérielle : 19-14.

Pas de signes de syphilis.

OBS. 95

(Parue dans la *R. N.*, 1917, II, p. 654. G. Guillaïn, Thévenard, Thurel).

Syndrome de la calotte protubérantielle caractérisé par un double syndrome de Foville. Origine infectieuse probable.

OBS. 96 (Service du Professeur Guillaïn).

M. Jourd..., 48 ans.

Sclérose en plaques ; syndrome pseudo-bulbaire.

Début : Il y a 2 ans, par de stroubles de la marche apparus progressivement avec chute du pied droit, qui bute contre les obstacles.

Par la suite, apparition également progressive, des symptômes pseudo-bulbaires.

Examen. 31 mars 1927 : Voix nasonnée, monotone, légèrement dysarthrique.

Parfois engouement ou rejet des liquides par le nez.

Rire facile et prolongé.

La motilité des lèvres et de la langue est amoindrie ; réflexe buccal vif, réflexe massétéрин vif ; le voile se relève correctement, mais les réflexes velo-palatin et pharyngien sont abolis.

La marche est fort troublée : élargissement de la base de sustentation ; les membres sont raides, se détachent difficilement du sol.

Troubles de l'équilibre, lors des changements de direction, non augmentés par l'occlusion des yeux.

La force musculaire est à peu près conservée, toutefois légère diminution de la force des raccourcisseurs ; hypertonie des membres inférieurs, légère au repos ; clonus de la rotule bilatéral ; hyperréflexivité tendineuse généralisée ; réflexes cutanés abdominaux faibles ; réflexes crémastériens

conservés ; babinski bilatéral ; pas de réflexes d'automatisme médullaire.

Incoordination des mouvements, notamment au niveau des membres inférieurs : dans l'épreuve du talon sur le genou, le mouvement est brusque, le talon dépasse le genou et ne peut s'y maintenir (tremblement statique). Pas d'adiadococinésie.

La sensibilité aux différents modes est normale.

Pas de troubles sphinctériens. Diminution de l'instinct génésique.

Le malade est d'humeur gaie : rire facile et prolongé.

Le comportement intellectuel est normal ; la mémoire est peu touchée, toutefois oubli de quelques noms propres et de quelques faits récents.

On ne trouve aucun stigmate de syphilis.

La tension artérielle est de 18-11.

Examen du liquide céphalo-rachidien : albumine : 0 gr. 60 ; réactions de Pandy et de Weichtbrodt positives ; Cellule de Nageotte : 6 éléments ; Benjoin : 12222222210000 ; Wassermann négatif : H₈ dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

Examen ophtalmoscopique. : Diminution de l'acuité visuelle ; décoloration de la papille, surtout à gauche.

On porte le diagnostic de sclérose en plaques.

Sorti, amélioré, le 15 avril, le malade entre à nouveau dans le service le 20 mai.

La veille au soir, après quelques instants d'hébétude, le malade tombe à la renverse sans connaissance toute la nuit. Le lendemain il se réveille : sa parole est plus dysarthrique et il ne peut tenir en équilibre sur ses jambes. L'incoordination des mouvements est plus nette aux membres inférieurs et on la trouve aux membres supérieurs.

Par ailleurs, pas de notifications notables par rapport à l'état antérieur ; pas de phénomènes parétiques ; pas de troubles intellectuels nouveaux.

La température est à 37°9.

Un nouvel examen du liquide céphalo-rachidien donne les mêmes résultats que la première fois.

Cette poussée de la maladie, qui d'ailleurs a régressé en grande partie, est en faveur du diagnostic de sclérose en plaques.

Obs. 97 (Service du Professeur Guillain).

M. Car..., 31 ans.

Sclérose en plaques avec phénomènes pseudo-bulbares.

Début : En 1924, strabisme externe de l'œil gauche, diplopie. La coexis-

tence de symptômes pyramidaux, surtout nets du côté gauche, fait penser à la sclérose en plaques.

En janvier 1925, la marche devient titubante ; les membres supérieurs sont maladroits.

En avril 1926, le malade entre à la Salpêtrière, avec de gros troubles de la marche. Par la suite, apparaissent progressivement les troubles de la voix, de la déglutition et le rire spasmodique.

Examen : Septembre 1927 : La voix est lente, monotone, nasonnée, légèrement dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides.

Tendance au rire spasmodique, sans objet bien particulier, ce dont le malade se rend parfaitement compte.

Il existe une paralysie faciale centrale nette du côté gauche ; parésie des lèvres : gêne pour siffler ; parésie de la moitié gauche du voile ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est conservé. La motilité oculo-palbébrale est normale.

La marche est impossible sans appui. La force musculaire est très diminuée, surtout au niveau du membre inférieur gauche.

La mobilisation passive décèle un certain degré d'hypotonie, mais il existe un clonus du pied bilatéral.

Les réflexes tendineux sont exagérés ; les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont abolis ; de chaque côté, l'excitation plantaire externe et le pincement de la peau du dos du pied et de la face externe de la jambe provoquent une réaction homolatérale : flexion dorsale directe du pied avec extension des orteils.

L'excitation plantaire interne et le pincement de la face interne de la jambe, provoquent du côté gauche une flexion dorsale directe du pied avec extension des orteils, du côté droit une contraction des jambiers antérieur et postérieur avec flexion des orteils, suivie d'ailleurs, lorsqu'on prolonge l'excitation, d'une extension du gros orteil.

Au niveau des membres supérieurs, la force musculaire est très diminuée, surtout à gauche ; de ce côté il existe une atrophie des éminences thénar et hypothénar, des interosseux, des muscles de la loge postérieure de l'avant-bras, et de l'épaule ; les réflexes tendineux sont exagérés.

Dysmétrie et adiadococcinésie surtout nettes à gauche.

On ne constate pas de troubles objectifs de la sensibilité.

Les mictions sont difficiles.

Pendant plusieurs mois, besoins impérieux d'aller à la selle.

Le malade est plutôt euphorique, alors qu'antérieurement à sa maladie il était plutôt triste.

L'examen du liquide céphalo-rachidien ne montre rien d'anormal.

Obs. 98 (Service du Professeur Guillain).

M. Ponc..., 32 ans.

Scélrose en plaques avec syndrome pseudo-bulbaire.

Début : En 1920, troubles de la marche, et rapidement immobilisation sur une chaise, puis au lit.

Par la suite, maladresse des membres supérieurs, troubles sphinctériens, troubles visuels et symptômes pseudo-bulbaires.

Examen. Août 1928 : Voix monotone, nasonnée, semi-explosive, légèrement dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides ; parfois, mais rarement, rejet des liquides par le nez.

La mimique psychosyncinétique est conservée : le rire réflexe en particulier est très fréquent, souvent sans raison apparente, et prolongé. Lorsqu'on interroge le malade à ce sujet, il commence à qualifier son rire de grimace, mais il avoue bientôt que l'expression de son visage est bien celle du rire. Lorsqu'il est seul, avec ses pensées, même si celles-ci sont gaies, il ne rit pas ; mais dès qu'il sent qu'on l'observe, le rire réflexe se déclenche. Il se rend compte du ridicule de cette manifestation excessive, il craint ce ridicule, et dès que la présence d'un spectateur éveille en lui cette crainte, le rire le gagne, et si l'on continue à le regarder, le rire s'amplifie, devient incoercible. Si la personne est étrangère, il pense que celle-ci est au courant de ses expressions mimiques intempestives. La crainte du rire semble seule à l'origine de son rire ; on ne peut même invoquer le côté comique possible de la personne qui l'observe, puisque l'affaiblissement considérable de sa vue ne lui permet pas une perception distincte. Il parvient à calmer son rire en masquant la partie inférieure de son visage, en se mouchant par exemple, lorsqu'il devine qu'on approche de lui ; et, dit-il « je ne rirais pas si un écran était interposé entre mon visage et les regards. »

Ce rire réflexe, aussi prolongé qu'il soit, ne fait pas naître des sentiments gaies, loin de là ; le malade est exaspéré et confus de cet état de choses.

Le pleurer est beaucoup plus rare ; il a toujours pour point de départ une représentation triste, mais celle-ci est le plus souvent insignifiante et n'aurait pas provoqué de réaction avant la maladie.

Le pleurer exagéré n'augmente aucunement la tristesse initiale ; il

arrive même au malade de passer du pleurer au rire sans transition appréciable.

A l'examen, on ne constate pas d'asymétrie faciale ; la parésie des lèvres gêne le malade pour siffler, gonfler les joues ; le réflexe buccal existe ; le réflexe massétérin est vif ; la langue est normale ; le voile du palais se relève correctement, le réflexe velo-palatin est très faible, le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale.

A noter seulement un nystagmus spontané qui s'intensifie dans le regard latéral ; les pupilles sont normales ; la vision est très diminuée.

Le malade est immobilisé au lit ; les membres inférieurs, en extension, sont impotents, aucun mouvement volontaire n'est possible ; les mouvements passifs sont très limités du fait de la contracture en extension, mais on obtient facilement la flexion du membre grâce aux réflexes d'automatisme médullaire. On met facilement en évidence un clonus bilatéral du pied et de la rotule ; spontanément les membres inférieurs sont le siège de secousses cloniques, survenant par crises, surtout pendant la nuit.

Hyperréflexivité tendineuse généralisée avec diffusion des réponses ; réflexes cutanés abdominaux normaux ; Babinski bilatéral ; phénomène des raccourcisseurs : flexion dorsale directe du pied avec extension des orteils par pincement de la peau du dos du pied, de la jambe et de la moitié inférieure de la cuisse.

Parfois spontanément, tout au moins en apparence, les membres inférieurs se mettent en flexion, surtout pendant la nuit ; la réplétion vésicale, les brûlures causées par les mictions sont également à l'origine de ces mouvements automatiques ; les membres inférieurs, une fois fléchis, doivent être passivement allongés.

Au niveau des membres supérieurs, la force musculaire est diminuée, surtout à gauche ; les réflexes tendineux sont exagérés ; contraction paradoxale du long supinateur du côté gauche par pincement de la peau de la face externe du bras.

Troubles cérébelleux : dysmétrie, tremblement dans l'épreuve du doigt sur le nez, adiadococinésie.

Il existe des troubles sensitifs objectifs au niveau des membres inférieurs : hypoesthésie au tact et à la piqure, mais le pincement cutané est douloureux ; le diapason n'est pas perçu au niveau des rotules et des malléoles ; perte de la notion de position des orteils.

Les troubles de la miction ont passé par plusieurs stades : au début de la maladie, les mictions sont difficiles, le malade perçoit le besoin d'uriner,

mais doit provoquer la miction en marchant ou en s'accroupissant ; la miction commencée ne peut être interrompue volontairement.

En mars 1928, rétention d'urines pendant un mois, nécessitant un sondage quotidien. Par la suite, mictions involontaires : le malade ne perçoit plus le besoin d'uriner ou le perçoit trop tard alors que la miction est commencée ; le premier jet d'urine provoque en effet une sensation de brûlure ; par contre, le malade ne perçoit pas la fin de la miction. Parfois, le malade se rend compte qu'il urine uniquement par la sensation de chaleur perçue par la cuisse au contact de l'urinal. Ces mictions sont très fréquentes, 1 ou 2 par heure pendant le jour et peu abondantes ; la nuit les mictions sont inconscientes et n'éveillent pas le malade. L'urinal, à demeure, est souvent déplacé ou renversé par les mouvements automatiques des membres inférieurs.

Les injections quotidiennes de scopolamine à 1/4 puis 1/2 milligr. ont heureusement influencé ces troubles : les mictions diurnes sont plus espacées et plus abondantes (toutes les 2 ou 3 heures) ; elles sont involontaires, mais conscientes. La nuit les mictions restent inconscientes, mais elles sont certainement plus espacées, puisque la première miction après le réveil est abondante (la moitié de l'urinal).

Les mouvements automatiques nocturnes des membres inférieurs ne se produisent plus ; le malade se réveille le matin les jambes allongées, et l'urinal en bonne place ; seules persistent les secousses cloniques des membres inférieurs.

L'action de la scopolamine sur les mictions et les mouvements automatiques présente un certain parallélisme, puisqu'il existe une influence réciproque des mictions sur les mouvements automatiques et des mouvements automatiques sur les mictions.

L'inconvénient de cette thérapeutique chez ce malade, c'est qu'à hautes doses elle provoque des signes d'intolérance et une exagération du nystagmus.

Obs. 99 (Service du Professeur Guillaïn).

M. Le Franç..., 23 ans. (août 1927).

Sclérose en plaques avec phénomènes pseudo-bulbaires.

Ceux-ci sont tout à fait caractéristiques : la voix est monotone, nasonnée, faible, pseudo-myasthénique : si on fait compter le malade : à partir du chiffre 4, il fait une inspiration après chaque chiffre ; arrivé au chiffre 20, il est complètement aphone. La dysarthrie porte surtout sur les labiales et les linguales.

La déglutition est très troublée : engouement fréquent, surtout pour les liquides.

Rire spasmodique, inextinguible, aboutissant à la suffocation ; ceci à propos de raisons insignifiantes le plus souvent ; le malade se rend compte que son rire ne repose sur rien, mais il est incapable de le refréner. Pas de pleurer spasmodique.

On ne constate aucune asymétrie faciale ; la motilité labio-glosso-masticatrice est un peu diminuée ; le voile se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli ; le réflexe pharyngien est diminué.

La motilité oculo-palpébrale est normale, à part quelques secousses nystagmiformes dans les positions latérales extrêmes du regard.

Le malade est immobilisé au lit depuis plusieurs mois par une paraplégie avec impotence absolue des membres inférieurs : les mouvements passifs décèlent un certain degré d'hypotonie, mais il existe un clonus du pied bilatéral ; les réflexes tendineux sont exagérés ; les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont abolis.

De chaque côté, l'excitation plantaire externe et le pincement de la peau de la face externe du membre inférieur, provoquent la réaction homolatérale suivante : extension des orteils (sauf du gros orteil qui reste en flexion permanente), flexion dorsale directe du pied et triple retrait du membre inférieur.

L'excitation plantaire interne et le pincement de la peau de la face interne du membre, provoquent du côté excité une flexion dorsale du pied par contraction prédominante du jambier antérieur, sans extension des orteils, et triple retrait.

Aux membres supérieurs, la force musculaire est un peu diminuée ; les réflexes tendineux sont exagérés ; dysmétrie, adiadococinésie.

On ne constate pas de troubles objectifs nets de la sensibilité.

Les mictions sont involontaires, mais conscientes, périodiques (toutes les 2 heures environ).

Le malade est euphorique, et ne présente aucun trouble intellectuel notable.

OBS. 100 (Service du Professeur Guillaïn).

M. Ameu..., 34 ans.

Sclérose en plaques avec syndrome pseudo-bulbaire.

Début : En 1922, à 29 ans, paresthésies, faiblesse et raideur dans les membres inférieurs.

En 1923, diplopie durant 3 semaines.

En 1924, marche cérébello-spasmodique, légère dysmétrie des membres supérieurs, nystagmus.

En 1926, impotence complète des membres inférieurs, automatisme médullaire, mictions impérieuses, syndrome pseudo-bulbaire.

Examen. Octobre 1927 : Voix monotone, faible, nasonnée ; dysarthrie portant surtout sur les labiales ; voix pseudo-myasthénique : le matin le malade parle à peu près correctement, mais il se fatigue vite, et ne peut prononcer à la file que quelques mots ; rapidement la voix s'éteint, le malade devient aphone ; il est obligé de se reposer avant de pouvoir articuler à nouveau quelques mots. Il ne s'agit pas là d'un trouble respiratoire : le même phénomène persiste lorsqu'on fait faire au malade une inspiration profonde entre chaque mot.

Les injections d'extrait surrénal total n'ont aucune action sur ce trouble.

Engouement fréquent pour les liquides.

Rire spasmodique fréquent ; le malade est euphorique, mais ses réactions mimiques sont disproportionnées, selon l'aveu du malade lui-même.

On ne constate pas d'asymétrie faciale ; les lèvres sont parésiées ; le voile du palais se relève incomplètement ; le réflexe velo-palatin est aboli, le réflexe pharyngien est conservé.

La motilité oculo-palpébrale est normale, mis à part le nystagmus.

Le malade est immobilisé au lit par une impotence complète des membres inférieurs : contractures en extension avec par moments spasmes toniques ; clonus du pied et de la rotule ; réflexes tendineux très exagérés ; réflexes crémastériens et abdominaux abolis ; Babinski bilatéral ; phénomène des raccourcisseurs des deux côtés.

Au niveau des membres supérieurs, diminution de la force musculaire, exagération des réflexes tendineux, troubles cérébelleux.

Les mictions sont impérieuses, périodiques : 5 h., 8 h., 11 h., 14 h., 17 h., 20 h., 23 h.

En dehors de ces mictions involontaires, le malade ne peut uriner volontairement. La miction automatique ne peut être interrompue volontairement.

CONCLUSIONS

I. — Les pseudo-bulbaires ont en commun des troubles particuliers de la voix, de la déglutition et de la mimique, que l'on peut réunir en un syndrome, le syndrome pseudo-bulbaire.

Ce syndrome, nécessaire au diagnostic de la paralysie pseudo-bulbaire, est accompagné d'ordinaire d'un cortège de manifestations multiples et variées. L'étude de ces symptômes accessoires, « symptômes de hasard », nous entraîne dans les divers domaines de la neurologie, et augmente d'autant la complexité du tableau clinique, mais elle nous permet de mieux comprendre la physiopathologie de la paralysie pseudo-bulbaire : les symptômes que l'on observe du côté des globes oculaires et du côté des membres sont en effet de même nature que les symptômes pseudo-bulbaires proprement dits.

Le rôle de l'état psychique dans la genèse de tous ces troubles est, à notre sens, fort important, et nous lui avons fait une large place.

1. La voix pseudo-bulbaire dans ses différentes modalités (dysarthrie, voix pseudo-myasthénique, anarthrie par paralysie ou par hypertonie) et les troubles de la déglutition ont pour substratum l'état parétique ou paréto-spasmodique des muscles labio-linguo-pharyngolaryngés.

Les perturbations motrices portent plus sur les mouvements associés qui constituent les fonctions, l'articulation des mots en particulier, que sur les mouvements élémentaires.

L'activité réflexe, automatique, est non seulement conservée, mais souvent même exagérée et prolongée outre mesure : il en est ainsi du rire et du pleurer qui sont spasmodiques, incoercibles ; la palilalie, ou parler spasmodique, peut-être considérée comme la persévération automatique d'un acte volontaire. L'état spasmodique et l'hyperexcitabilité des muscles expliquent en partie le développement de ces troubles, qui, par ailleurs, n'est plus entravé par l'activité volontaire déficiente.

2. Du côté des globes oculaires, on peut observer des paralysies de

fonction portant uniquement sur les mouvements volontaires, les mouvements automatiques ou réflexes étant conservés.

3. Du côté des membres, en dehors des troubles paréto-spasmodiques et hypertoniques d'origine pyramidale ou extra-pyramidale et de l'incoordination des mouvements d'origine cérébelleuse, il existe des troubles très particuliers : souvent la motricité volontaire élémentaire est respectée et pourtant la marche et la station debout sont défectueuses (démarche à petits pas et astasie abasie). Le trouble semble porter surtout sur la fonction associative des mouvements, développée dans l'enfance par l'exercice.

L'activité réflexe, automatique, est conservée et même exagérée, comme l'établit l'étude des réflexes et des syncinésies ; et lorsque les centres inférieurs sont plus complètement libérés de l'activité volontaire, l'automatisme l'emporte, aboutissant finalement à la constitution d'une paraplégie en flexion d'origine cérébrale.

4. Les mictions impérieuses, involontaires, si fréquentes chez les pseudo-bulbaires, doivent être considérées comme des mictions automatiques.

5. L'état psychique intervient dans la constitution de la plupart de ces troubles et de façons diverses :

Le rire et le pleurer spasmodiques sont des manifestations psychoréflexes, psycho-syncinétiques ; ils relèvent des associations qui se produisent dans les centres de l'écorce cérébrale, et l'hyperémotivité des pseudo-bulbaires explique leur fréquence.

A la faveur de l'émotion, mais non directement liés à elle, certains troubles s'exagèrent. Il en est ainsi de l'astasie abasie : la malade a peur de tomber, se raidit et est incapable de la moindre résolution musculaire volontaire ; à un degré de plus, c'est l'astasie abasie trépidante.

Les mictions involontaires accompagnent parfois les réactions émotives.

L'émotion et l'activité automatique sont étroitement associées.

La déchéance intellectuelle, en annihilant complètement l'activité volontaire déjà amoindrie par les lésions organiques, favorise le développement de la paraplégie en flexion.

Au processus de libération d'origine organique se superpose un processus de libération d'origine psychogène.

Dans l'ensemble, l'analogie entre l'état psycho-moteur du pseudo-bulbaire et celui de l'enfant est évidente : l'état psycho-moteur du pseudo-bulbaire peut être considéré comme le résultat d'une régression

d'une dissolution de l'évolution de l'enfant. La connaissance de cette évolution est utile à la compréhension de la symptomatologie des pseudo-bulbaires.

Les recherches sur les modifications purement statiques du système nerveux doivent être précisées par l'étude du côté dynamique ; le mécanisme cartésien et le dynamisme de Bergson se complètent.

II. — Les constatations anatomo-cliniques, macroscopiques et histologiques, rendent compte de la symptomatologie. Les lésions, d'origine vasculaire dans la majorité des cas (ramollissements et désintégration nerveuse), sont bilatérales et disséminées : corticales, sous-corticales, optostriées, protubérantielles.

Elles retentissent de façon constante sur les voies motrices : les faisceaux pyramidaux sont dégénérés dans tous nos cas.

Par contre les centres mésocéphaliques, bulbaires et médullaires sont indemmes.

L'atteinte bilatérale des voies motrices volontaires explique les diverses perturbations ; celles-ci portent sur les mouvements conjugués et constituent des paralysies de fonction. L'activité volontaire est seule touchée, l'activité automatique est conservée et même exagérée, puisque libérée de son antagoniste.

Les lésions disséminées de l'écorce et de la substance blanche du centre ovale constituent, de toute évidence, le substratum anatomique des troubles psychiques.

III. — Le classement anatomo-clinique et physiopathologique des pseudo-bulbaires peut être ordonné de la manière suivante :

— Forme corticale ou cortico-sous-corticale : Diplégie facio-linguo-pharynguo masticatrice.

— Formes centrales avec ses variétés cliniques :

Pseudo-bulbaires avec brachybasie et astasie abasie ;

Pseudo-bulbaires parkinsoniens ;

Pseudo-bulbaires hémiplégiques ;

Pseudo-bulbaires avec paraplégie en flexion.

— Formes protubérantielles :

Forme ponto-cérébelleuse ;

Forme avec atteinte de la calotte.

En pratique, les formes mixtes et complexes sont les plus fréquentes.

IV. — La paralysie pseudo-bulbaire est un syndrome anatomo-clinique que l'on observe dans diverses affections susceptibles de donner des lésions cérébrales bilatérales : la cérébro-sclérose est de beaucoup la plus importante ; puis viennent, loin derrière elle, la syphilis, la sclérose en plaques, l'encéphalite épidémique, les tumeurs cérébrales.

V. — La paralysie pseudo-bulbaire se développe souvent progressivement, sans ictus, annoncée de longue date par quelques symptômes accessoires, dont certains doivent retenir l'attention : l'hyper-émotivité, l'irritabilité, les mictions impérieuses ; ils indiquent déjà l'existence de lésions disséminées.

Dans les cas de paralysie pseudo-bulbaire consécutifs à des ictus, ceux-ci ne sont pas en réalité les premières manifestations de la cérébro-sclérose : ils sont précédés des symptômes accessoires.

Le diagnostic différentiel, clinique, voire même anatomique, entre la paralysie pseudo-bulbaire et la sclérose latérale amyotrophique est parfois difficile, et semble même impossible dans certains cas complexes.

Vu : le Président de thèse.

G. GUILLAIN.

Vu le Doyen,
H. ROGER.

Vu et permis d'imprimer.
Le Recteur de l'Académie de Paris

S. CHARLÉTY.



BIBLIOGRAPHIE

1. ALAJOUANINE (Th.). — Sur un type de paraplégie en flexion d'origine cérébrale avec exagération de l'automatisme médullaire. Thèse Paris, 1925. Doin.
2. — La paraplégie en flexion terminale des ps.-bulb. *Paris médical*, 20 oct. 1926, p. 266-270.
3. ALAJOUANINE (Th.), DELAFONTAINE (P.) et LACAN (J.). — Aspect spécial de Parinaud par hypertonie, associé à un syndrome extra-pyramidal avec troubles ps.-bulb. *R. N.*, 1926, t. II, p. 410.
4. ALAJOUANINE (Th.), SCHIFF (M^{me} et M.) et MONTASSUT. — Dysgraphie hypertonique et syndrome de Parinaud chez une pseudo-bulbaire extra-pyramidale. *R. N.*, t. I, p. 112.
5. ALAJOUANINE (Th.), THUREL et GORCEVITCH. — Syndrome choréique chronique à topographie brachio-cervico-faciale avec dysarthrie de type wilsonien, précédé il y a 30 ans d'une crampe des écrivains et il y a 20 ans d'un torticolis spasmodique. *R. N.*, 1928, I, p. 530.
6. ALEXANDER. — Un cas de palilalie chez un ps.-bulb. *Journal de Neurol. et de Psychiatrie*. Bruxelles, 1925, p. 530.
7. AMORE. — Astasies abasies et leur pathogénie. *Riv. med. Milano*, 1914, XXII, p. 37-39.
8. ANDERLYA (Von Max). — Ein Fall von echter cerebraler Pseudobulbärparalyse. Inaug. Dissert. Berlin, 1892.
9. ANGELA (Carlo). — Le rire et le pleurer spasmodiques dans les lésions cérébrales d'origine vasculaire. Turin, 1913. Lattes, édit.
10. ANGLADE. — Le système nerveux d'une ps.-bulb. *Journal de Méd. de Bordeaux*, 1907, XXXVII, p. 232.
11. ANTON. — Ueber die beteiligung der grossen zentralen Hirnganglien bei bewegungsstörungen. *Jarhrb. f. psychiatrie*, 1896, Bd. XIV, p. 141.
12. ARTEAUX (J.). — L'astasia abasie par atrophie du vermis chez le vieillard. Thèse Paris, 1924.

13. BABONNEIX et LANCE. — Syndrome strié atypique. *R. N.*, 1923, t. II, p. 35.
14. BALLET (G.). — Les astasies abasies. *Semaine médicale*, 1898.
15. — Leçon clinique sur un syndrome simulant la sclérose latérale amyotrophique chez un syphilitique. *Semaine médicale*, nov. 1894.
16. BAMBERGER (Von E. V.). — Ein Fall von erkrankung der linken, vorderen centralwindung mit doppelseitigen facialiskramps, zungen, gaumensegel- und Kieferkrämpfen und pseudo-bulbärparalyse. *Jarhb. der Wiener Krankenanstalten*, 1893.
17. BARLOW (Thomas). — On a case of double hemiplegia with cerebral symmetrical lesions. *British Medical Journal*, 28 juillet 1877.
- 17 bis. BAYERTHAL (W.). — Pseudobulbärparalyse und doppelseitigen ptosis. *Neur. Centralbl.*, 1907, p. 1088.
18. BARRÉ et CRUZEM. — Réflexe oculo-cardiaque chez les ps.-bulb. *R. N.*, 1923, t. II, p. 556.
19. BATTAIN (Mario). — Rire et pleurer spasmodiques chez les ps.-bulb. *Riforma medica*, 4 août 1924, t. XL, n° 30, p. 722.
20. BECHTEREW. — Du rire inextinguible ou forcé dans l'hémiplégie. *Soc. de Neurol. et Psych. Kazan*, 1893.
21. — Rires et pleurs incoercibles dans les affections cérébrales. *Arch. f. psych. u. neurol.*, Bd. XXVI, II, p. 791.
22. — *Neurol. centralblatt*, 1894, XIII.
23. — Miction involontaire pendant le rire. *R. N.*, 1899, p. 610.
24. — Uber eine affektion der Varolschen Brücke mit bilateraler lähmung der Willkürlichen Augenbewegungen ; zwangslachen, zwangsweinen. *Deutsch. Zeit. f. nervenheilk.*, 1900, XVII.
25. — Du rire incoercible dans un cas de lésion cérébrale organique, sans paralysie faciale. Conf. de la Clin. de Neuropsychiâtrie de Pétersbourg. Vracht, 1901, p. 25.
26. — Ueber anfälle von Zwangslachen. *Deutsch. med. Woch.*, 17 avril 1902, XXVIII, p. 283.
27. — Du pleurer impulsif dans les lésions cérébrales. *Rev. (russe) de Psychiât., de Neurol. et de Psychol. expériment.*, 1906, p. 792.
28. BEEVOR (Ch. E.). — A case of pseudobulbar paralysis, with complete loss of voluntary respiration. *Arch. a. d. neur. inst. Wien.*, XV, 1908, p. 537.
29. BENON (R.). — Paralysie ps.-bulb. et asthénie. *Gaz. des Hôp.*, 1928, p. 1565.

30. BERGER. — Paralyse glosso-labio-laryngée cérébrale. *Breslau Arzt. Zeitschr.*, 1884.
- 30 bis. BERTRAND (I.) ET BOEFF. — Difficultés de diagnostic différentiel entre la sclérose latérale amyotrophique et les paralysies pseudo-bulbaires. *R. N.*, 1928, t. II, p. 844.
31. BLOCC. — Les troubles de la marche dans les maladies nerveuses. Paris, Rueff et C^{ie}.
32. BOERI (Giovani). — Recherches cliniques sur le rire, le pleurer et le bâillement chez les hémiplegiques. *Réforme médicale*, décembre 1900, vol. IV, nos 60-61-62.
33. BOGAERT (Ludo Van). — Contribution à l'étude des myoclonies, des troubles psycho-moteurs et des troubles du sommeil par lésions en foyers du tronc cérébral. *R. N.*, 1925, t. II, p. 1.
34. BOGAERT (Ludo Van) et BERTRAND (Ivan). — Sur les myoclonies associées synchrones et rythmiques par lésions en foyer du tronc cérébral. *R. N.*, t. I, p. 203.
35. BOGAERT (Ludo Van) et LEY (Rodolphe). — Contribution à la connaissance de la paraplégie en flexion, type Babinski, d'origine cérébrale. *Journ. de Neurol. et de Psych.*, novembre 1926, p. 547-556.
36. BOLLACK. — Discussion à propos du syndrome de Parinaud. *Bull. Soc. ophtalm.*, 1924, p. 228.
37. BOON. — Ps. bulb. paral. *Weekbl. voor geneesk.*, 1905, n° 3.
38. BOUCHAUD. — Paralyse glosso-laryngée d'origine corticale. *R. de Méd.*, 1895, p. 482.
39. BOULAY. — Des pseudo-paralysies bulbaires. *Gaz. des Hôp.*, 1891, p. 793.
40. BOUZOU. — Un cas de rire et de pleurer spasmodiques. *Loire méd.*, 1899, p. 273, 1901, p. 135.
41. BRIAND (M.) et BRISSOT (M.). — Aphasie sensorielle avec anarthrie et syndrome ps.-bulb. *Bull. Soc. clinique de Médecine mentale*, 20 mars 1911, p. 115-118.
42. BRIDOU. — Les formes convulsives de l'émotion : le rire. *Revue scientifique*, 19 août 1905, p. 229-232.
43. BRISSAUD (E.). — Rire et pleurer spasmodiques. *Revue scientifique*, 13 janvier 1894.
44. — Leçons sur les maladies nerveuses. 1^{re} série (Salpêtrière). Masson, 1895.
45. — Leçons sur les maladies nerveuses. 2^e série (Saint-Antoine) Masson, 1899, p. 295-375.

46. — Rire et pleurer spasmodiques. XVIII^e Congrès intern. de Méd.. Section de Neurol. Paris, 1900.
47. BRISSAUD, BAUER et GY. — Paralyse générale, paralysie ps.-bulb., sclérose en plaques ou maladie de Parkinson. *R. N.*, 1909, p. 511.
48. BROSSET. — *Lyon médical*, avril 1890.
49. BUCCANERO NETO. — Paralysie ps.-bulb. *Jornal dos clinicos*, 30 novembre 1922.
50. BURR. — Un cas d'astasia abasia. *Arch. de Neurol. et de Psychiâtrie*. Chicago, 1920, III, p. 451.
51. BURR (Chas. W.) et CARTHY (P. C. Mac). — Un cas de pachyméningite cérébrale hémorragique avec paralysie ps.-bulb. *The Journal of nervous and mental disease*, 1899, p. 603.
52. BURZIO (F.). — Hémiplégie douloureuse et accès de rire spasmodique par ramollissement du noyau lenticulaire intéressant la capsule interne. *Annali di freniatria e scienza affini*, juin 1900, p. 140-148.
53. BIELSCHOWSKI. — Un cas de paralysie ps.-bulb. Soc. méd. de Varsovie : section de Neurol. et de Psychiâtr., 22 janvier 1910.
54. CACCIAPUOTTI. — Les paralysies ps.-bulb. *Stud.* Naples, 1915, 240 p.
55. CAHEN. — Contribution à l'étude de l'astasia abasia. Thèse Paris, 1890.
56. CANNSTATT (C.). — Maladies des vieillards et leur traitement. Erlangen, F. Encke, 1839.
75. CASTEX (M. R.). — Paralysie ps.-bulb. *Prensa med. Argentina*. Buenos-Ayres, 1915-1916, II.
58. CATOLA. — Lacunes de désintégration cérébrale. *Rev. de Méd.*, octobre 1904, p. 778.
59. CHABBERT (L.). — Paralysie ps.-bulb. centrale avec immixtion de phénomènes insolites chez un diabétique atteint de syphilis. *Annales de Méd. scient. et pratique*. Paris, 1895, V, p. 91-98.
60. CHARPENTIER (J.). — Paralysie ps.-bulb.; conservation relative des facultés intellectuelles; quatre foyers d'hémorragie dans l'hémisphère gauche, foyers lacunaires dans l'hémisphère droit. *Rev. de Psychiâtrie*, novembre 1904, p. 461.
61. CLAUDE (H.). — Forme ps.-bulb. de la sclérose en plaques. *R. N.*, 1905, p. 438.
62. CLAUDE (H.) et ALAJOUANINE. — Hypertonie généralisée avec troubles d'aspect ps.-bulb., rire et pleurer spasmodiques chez un adulte; localisation pallidale probable. *R. N.*, mai 1922, p. 567-570.

63. CLAUDE (H.) et CODET. — Syndrome des noyaux gris de la base et des voies extra-pyramidales. Troubles psycho-moteurs atypiques. *R. N.*, 1924, t. I, p. 802.
64. CLAUDE (H.) et CUEL (J.). — La méiopragie cérébrale par angiosclérose précoce sans ischémie en foyer. *L'Encéphale*, mars 1927, p. 162-168.
65. CLAUDE et LHERMITTE. — Etats psychopathiques des vieillards. *L'Encéphale*, 10 septembre 1910.
66. CLAUDE et LOYEZ. — Syndrome pédonculaire de la région du noyau rouge. *R. N.*, 1912, p. 49.
67. COLIN et CENAC. — Hémiparésie alterne et syndrome ps.-bulb. *Bull. de la Soc. clin. de Méd. mentale*, décembre 1923, p. 294.
68. COLLEVILLE. — Sur un cas de paralysie ps.-bulb. *Union méd. du Nord-Est*. Reims, 1906, XXX, p. 249-252.
69. COLLINS. — A deficit clinical variety of cerebral arteriosclerosis. *Journal of nervous and ment. dis.*, décembre 1906.
70. COLMAN. — A case of pseudobulbar paralysis, due to lesion in each internal capsule, degeneration of the direct and crossed pyramidal tracts. *Brain*, 1894.
71. COMTE (A.). — Les paralysies ps.-bulb. Thèse Paris, 1900.
72. — Nouveau traité de médecine : Roger, Vidal, Teissier, t. XIX.
73. CONTREIROS (Ascensao). — Paralysie labio-glosso-laryngée avec troubles cérébelleux. *Medicina contemporanea*, 13 janvier 1925, t. 43, n° 2, p. 13.
74. COSELLA. — Du rire et du pleurer spasmodiques. Thèse Paris, 1902.
75. COSTANTINI. — Sur le rire et le pleurer spasmodiques. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, mai 1910, vol. XV, fasc. 5, p. 265-299.
76. CROUZON (O.), ALAJOUANINE et DE SÈZE. — Sur un syndrome d'hypertonie généralisée avec troubles ps.-bulb. *R. N.*, 1927, t. II, p. 672.
77. CROUZON (O.), DEREUX et KENZINGER. — Paralysie ps.-bulb. d'origine protubérantielle. *R. N.*, 1925, II, p. 747.
78. CROUZON (O.), VOGT (Cl.) et DELAFONTAINE (P.). — Les troubles cérébraux associés au tabès. *Monde médical*, 1^{er} janvier 1928, p. 1.
79. DAVIDENKOF (S.). — Réflexe de défense reproduisant le syndrome de la soi-disant « surréflectivité hyperalgique » dans un cas d'hémiplégie récente par thrombose artérielle. *R. N.*, 1926, I, p. 614.

80. DAVILLA BOZA (R.). — Pseudo-paralysie glosso-labio-laryngée. *Rev med. de Chile, Sante de Chile*, 1896, XXIV, p. 138-148.
81. DÉJÉRINE. — Des paralysies ps.-bulb. *Médecine moderne*, juillet 1899, n° 55.
82. — La paralysie ps.-bulb. *Rev. gén. de Clin. et de Thérap.* Paris, 1914, XXVIII, p. 406-408.
83. DÉJÉRINE (J.) et PÉLISSIER (A.). — Un cas de paralysie ps.-bulb. suivie d'autopsie. *R. N.*, 1914, p. 774.
84. DELLA CIOPPA. — Troubles de la phonation et de la respiration dans les paralysies labio-glosso-laryngée et ps.-bulb. *Clin. oto-rhino-laryng. de Naples*, 1923, V, III,
85. DEMANGE. — Des hémiplegies bilatérales par lésions cérébrales symétriques. *Rev. de Méd.*, 1883.
86. DEREUX. — Démence pseudo-bulbaire syphilitique. Soc. belge de médecine mentale, 24 nov. 1928.
- 86 bis. DEREUX et PORCHER. — démence pseudo-bulbaire syphilitique. *R. N.*, 1927, II, p. 514.
87. DEROUBAIX. — Rire et pleurer spasmodiques. Congrès de Neurologie. Liège, 1905 ; *Journal de Neurologie*. Bruxelles, 1906, n° 8.
88. DRUMMOND. — Illustrations clinique et pathologique des lésions cérébrales. *The Lancet*, 1887.
89. DUFOUR (H.). — Paralysie ps.-bulb. constituée en l'espace de 8 heures par deux ictus chez un jeune homme de 28 ans. *R. N.*, 1902, p. 1069.
90. DUFOUR (H.) et THIERS (G.). — Paralysie bulbaire d'origine syphilitique ; rire et pleurer spasmodiques. *R. N.*, 1913, p. 773.
91. DUPRÉ (E.). — Pathologie mentale : Gilbert Ballet, p. 1100.
92. DUPRÉ (E.) et DEVAUX. — Rire et pleurer spasmodiques par ramollissement nucléo-capsulaire antérieur. Soc de Neurol., 4 juillet 1901.
93. DUPRÉ (E.) et LE SAVOUREUX. — Palilalie chez une ps.-bulb. *R. N.*, 1914, p. 453.
94. DURAND-FARDEL. — Traité des maladies des vieillards. Paris.
95. EDMOND (C.). — Cas clinique de paralysie ps.-bulb. due à une hémorragie intracrânienne. *Virginie M. Month.* Richmond, 1925-1926, p. 300-302.
96. EISENLOF. — Über akute bulbär und ponsaffektionen. *Arch. f. psychiatrie*, 1879, Bd. X, p. 531.
- 96 bis. — *Arch. f. psych.*, 1878, Bd. IX, p. 43.

97. FAIVRE. — Les pleurs cérébraux. *Gaz. hebdomadaire des Sciences médicales de Bordeaux*, 1906, p. 150.
98. FEER (E.). — Syndrome rappelant la paralysie ps.-bulb. *Cor. bl. f. Schweiz Aerzte*. Basel, 1925, XLV, p. 597.
99. FÉRÉ. — Paralysie ps.-bulb. par lésion cérébrale bilatérale. *Rev. de Méd.*, 1882, II, p. 858.
100. — Troubles urinaires dans les maladies du système nerveux. *Arch. de Neurol.*, 1884, p. 229.
101. — Le fou rire prodromique. *R. N.*, 1903, p. 353.
102. FERRAND (G.). — Essai sur l'hémiplégie des vieillards : les lacunes de désintégration cérébrale. Thèse Paris, 1902.
103. FISCHER. — Sur un syndrome cérébral nouveau. *Med. Klin.*, 1921, Bd. I, p. 10.
104. FOIX (Ch.) et CHAVANY. — Palilalie syllabique : sclérose intra-cérébrale en foyers disséminés. *R. N.*, 1926, I, p. 61.
105. — Démence ps.-bulb. syphilitique. *Presse médicale*, 1926, n° 49, p. 772.
106. — Diplégies faciales d'origine corticale. *Annales de Médecine*, novembre 1926, p. 480.
107. FOIX, CHAVANY et HILLEMAND. — Le syndrome myoclonique de la calotte. *R. N.*, 1926, I, p. 942.
108. FOIX (Ch.), CHAVANY et MARIE. — Diplégie facio-linguo-masticatrice cortico sous-corticale sans paralysie des membres. *R. N.*, 1926, t. I, p. 214.
109. FOIX et HILLEMAND. — Nystagmus du voile du palais. Syndrome alterne de Foville avec hémiparésie, hémitreblement et asynergie modérés. Lésions probables de la calotte protubérantielle. *R. N.*, 1924, I, p. 588.
110. — Spasme rythmique velo-pharyngo-laryngé. Nystagmus du voile. *R. N.*, 1924, t. II, p. 501.
111. FOIX (Ch.) et NICOLESCO (I.). — Contribution à l'étude des grands syndromes de désintégration sénile cérébro-mésencéphalique. *Presse médicale*, 1923, p. 957-963.
112. FOIX (Ch.) et SCHULMANN (E.). — A propos d'un cas de palilalie. *R. N.*, 1915, p. 779.
113. FOIX (Ch.) et VALLIÈRE-VIALEIX. — Sur un type spécial du syndrome pyramido-strié de l'adulte ; paraplégie spasmodique progressive ; spasme intentionnel péri-buccal. *R. N.*, 1923, t. II, p. 55.
114. FOGES. — Paralysie ps.-bulb. *R. N.*, 1895, p. 123.
115. FORLI (Vasco). — La paralysie pseudo-bulbaire. Thèse Rome, 1908.

116. FOUCHARD. — Syndrome ps.-bulb. à forme parkinsonienne. Thèse Paris, 1921.
117. FOURNIER. — Syphilis du cerveau.
118. FRAGNITO (O.). — Contributo alla casistica delle paralisi pseudobulbari. Osservazioni cliniche ed anatomopatologiche. *Annali di neurologia*, 1913, fasc. 5, p. 229-247.
119. FRANCHESCHI (Francesco). — Sur le mécanisme pathogénique du rire et du pleurer spasmodiques, et sur la fonction motrice du noyau lenticulaire. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, juin 1905, p. 249-265.
120. FRANCHINI (Filippo). — Observations sur un cas de paralysie ps.-bulb. *Giornale di clinica medica*, 1921, t. II, n° 2.
121. FRATINI. — Paralysie ps.-bulb. *Gazz. d. osped.*, 1906, n° 51.
122. FREEMAN (W.) et MORIN (P.). — Réflexes d'automatisme mésencéphalique. *R. N.*, 1924, t. I, p. 158.
123. FREUND (C. S.). — Trois cas de paralysie ps.-bulb. avec dysarthrie très marquée. *Deuts. Zeits. f. nervenh.*, 1913, I, p. 251-258.
124. FÜLLER et BROWNING. — Apoplexie bilatérale du noyau lenticulaire simulant une lésion du plancher du III^e ventricule. *The med. record New-York*, 1884, p. 485.
125. FYODOROFF. — Rire incoercible dans certaines affections nerveuses. *Ann. de Psychol. et d'Hypn.*, 1892, II, p. 87.
126. GALAVIELLE. — Les paralysies ps.-bulb. d'origine centrale. Thèse Montpellier, 1893.
127. GALLET. — Nystagmus du voile. Thèse Paris, 1927.
128. GARBINI et ROSSI. — Paral. ps. bulbar a forma cerebell. In *Annali del Manicomio provinciale di Perugia*, avril-septembre 1909, fasc. 2 et 3, p. 140-147.
129. GAUCHER et NATHAN. — Adipose douloureuse et paralysie ps.-bulb. Soc. franç. de Dermatologie et de Syphiligraphie, 7 novembre 1907, p. 403.
130. GERSTMANN, SCHIDER (Joseph et Paul). — Sur la paralysie ps.-bulb. extra-pyramidale. *Zeitschr. f. d. ges. neurol. u. psych.*, 1921, Bd. LXX, p. 35-54.
131. GIANNELLI (A.). — Contribution à l'étude du rire spasmodique. *Il polyclino sez pratica*, 1907, fasc. 19, p. 596.
132. GIANULLI (F.). — Rire spasmodique. *Annali dell' Istituto psichiatrico della r. universita di Roma*, 1905, p. 214-230.
133. GLASSER. — Tuberkelknoten iur pons varolii mit zwangslachen. *Allg. med. centr. Zeit.*, 1901, LXX, p. 1017.

134. GLORIEUX. — Un cas de névrose avec symptômes ps.-bulb. *Journal de Neurologie*, 1905, n° 13.
135. GOLDSTEIN (M.). — Contributiuni la studiul paraliziei pseudobulbare
Thèse de Bucarest, 1901.
136. GORDON (Alfred). — Paraplégie en flexion d'origine spinale et cérébrale. *The Journal of nervous and mental disease*, 1925, II, p. 354.
137. GRASSET (J.). — Leçons cliniques, 1898, p. 494.
138. — La cérébro-sclérose lacunaire progressive d'origine artérielle. *Semaine médicale*, 19 octobre 1904, n° 41, p. 329-331.
139. — Ceux qui sont tristes parce qu'ils pleurent et ceux qui pleurent parce qu'ils sont tristes. *Province médicale*, 11 novembre 1905, p. 9.
140. GRASSI. — Sur un cas de paralysie ps.-bulb. *Giorn. internaz. d. sc. med.* Napoli, 1909, XXXI, p. 688-694.
141. GUIDI. — Pleurer spasmodique par lésion du noyau lenticulaire
Rivista di patologia nervosa e mentale, 1913, vol. XVIII, p. 768.
142. GUILLAIN (G.) et ALAJOUANINE. — Sur la diffusion des réponses au cours de la recherche des réflexes tendineux dans un cas de sclérose diffuse du névraxe. *R. N.*, 1923, t. II, p. 450.
143. GUILLAIN (G.) et DUBOIS (J.). — L'abolition et l'inversion du réflexe oculo-cardiaque dans les paralysies ps.-bulb. *Bull. et neurol. Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 27 mars 1914, p. 584.
144. GUILLAIN (G.), THÉVENARD et THUREL. — Syndrome de la calotte protubérantielle caractérisé par un double syndrome de Foville. Origine infectieuse probable. *R. N.*, 1927, I, p. 654.
145. GUIZZETTI (P.) et UGOLOTTI (F.). — Per l'anatomia pathologica della paralisi pseudo-bulbar. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, septembre 1901.
146. HAEDO. — Pseudo-paralysie bulbaire par artérite syphilitique constituée précocement en deux ictus successifs chez un sujet de 25 ans : hémianopsie et alexie. *Anales de la Facultad de medicina de Montevideo*, mai-juin 1920, p. 280.
147. HAHN. — Pseudobulbärparalyse. Thèse Breslau, 1880.
148. HALIPRÉ. — Les paralysies ps.-bulb. d'origine centrale. Thèse Paris, 1894.
149. — Paralysie ps.-bulb. transitoire d'origine protubérantielle par endocardite mitrale. *R. N.*, 1912, p. 235.
150. HARTMANN. — Die pathologie der bewegungsstörungen bei der pseudobulbär-paralyse. *Zeitschr. f. nervenheilk.*, 1902, Bd. 32.

151. HASKOVEC (L.). — Paralyse ps.-bulb. *Casop. lec. cesk.* Prague, 1898, XXXVII, p. 733.
152. HIGIER (Henri). — Quelques idées nouvelles sur l'épilepsie essentielle. *Polska Gazeta lekarska*, 18 janvier 1925, n° 3.
153. HIRSCHBERG (L. K.). — Paralyse ps.-bulb. *Med. News.* N.-Y., 1904, LXXXV, p. 68-70.
154. HOESSLIN et SELLING. — Beitrag zur Kenntniss der pseudobulbärparalyse. *Münch. med. Woch.*, 1906, XVII.
155. HÖSTERMANN. — Paralyse cérébrale avec faisceaux pyramidaux intacts. *Arch. f. psych. und Nervenkrankh.*, 1912, Bd. 49, p. 40.
156. HUNTER (W. K.) et ROBERTSON (M. E.). — Un cas de paralysie ps.-bulb. *Review of neurol. and psych.*, mars 1912, vol. X, n° 3, p. 101-108.
157. IRIMESCO (S.) et PARHON (C. G.). — Nodules inflammatoires multiples disséminés dans les centres nerveux dans un cas de typhus exanthématique à phénomène ps.-bulb. *C. R. Soc. médico-chirurg. du front russo-roumain*, juin 1917, n° 8.
158. JACKSON (G. H.) et TAYLOR (G.). — Un cas de double hémiplegie avec symptômes bulbaires. *Lancet.* Lond., 1892, II, p. 1320-1322.
195. JACQUIN (G.) et MARCHAND (L.). — Syndrome ps.-bulb. Tumeur du corps calleux. *R. N.*, 1911, t. II, p. 655.
160. JAKOB (Alp.). — Die pathogenese der pseudobulbärparalyse. *Arch. f. psych.*, 1909, t. XIX, fasc. 3.
161. JAKOB (G.) et MONTANARO (J. C.). — Encefaloescrosis lobar birolandica primitiva. Síndromo extrapyramidal predominante. *Revista oto neuro oftalmologica y de Cirugia neurologica.* Buenos-Aires, juin 1928, t. II, p. 224-248.
162. JANISCHEWSKY (A.). — Un cas de maladie de Parkinson avec syndromes ps.-bulb. et pseudo-ophtalmoplégique : quelques considérations sur la pathogénie de cette maladie. *R. N.*, 1909, p. 823.
163. SEFFREY (A.) MARSTON. — *Edinb. med. Journ.*, 1861, VII.
164. JELGERSMA (G.). — Paralyse ps.-bulb. *Geneesk. bl. u. Klin. en lab. v. de prakt.* Haarlem, 1904, XI, p. 151-175.
165. JELLINEK (O.). — Préparations microscopiques de deux cas de paralysie ps.-bulb. *Wiener medic. Presse*, 1894, n° 24.
166. JOFFROY. — Sur un cas de paralysie labio-glosso-laryngée à forme apoplectique d'origine bulbaire. *Gaz. méd. de Paris*, 1872.
167. KAGONE (Dina). — La palilalie. Thèse Paris, 1917.
168. KARPLUS (I. P.). — Zwei Fälle von pseudobulbärparalyse. Wien, 1896.

169. — Ueber eine ungewöhnliche zerebrale Erkrankung nach Schrapnelverletzung. *Neurol. Centralbl.*, 1915, p. 456.
170. KAWATA. — Études sur la paralysie ps.-bulb. *Arb. a. d. neurol. Inst. a. d. Wien. Univers.*, 1926, XXVIII, p. 143-175.
171. KELLER (Koloman). — Hirnsyphilis unter dem Bilde einer pseudo-bulbärparalyse. *Budapesti orvos. ujsag.*, 1909, n° 42.
172. KENZINGER (G.). — Sur certains aspects du syndrome ps.-bulb. (forme striée, forme protubéranitelle). Thèse Paris, 1926.
173. KESER (J.). — Palilalie et palicinésie. *Presse médicale*, 1920, p. 142 4.
174. KÉTTY (K.). — Paralysis pseudobulbaris et paralysis bulbaris acuta. *Orvosi Hetilap.*, 1908, n° 50.
175. KIRCHHOFF. — Cerebrale glosso pharyngo-labiale. Paralyse mit inseitigem Herd. *Arch. f. psych. und nervenkrankh.*, 1880, p. 132-136.
176. KLIPPEL et LHERMITTE. — Les démences (anatomo-pathologie). *Revue de Psychiatrie*, 1905.
177. KNOTZ (Ignaz). — Pseudobulbärparalyse mit einseitiger reflectorischen pupillenstarre. *Wiener med. Presse*, 1901, n° 45.
178. KOELICHEN et SKLODOVSKI. — Un cas de paralysie ps.-bulb. *Soc. de Neurol. et Psych. de Varsovie*, 21 octobre 1911.
179. KÖHLER (N. K.). — Sur la paralysie ps.-bulb. *Leips. B. Georgi*, 1903, 40 p.
180. KOSTETSKI (I. A. Von). — Sur la pathologie de la paralysie ps.-bulb. *Vopr. nerv. psych. med. Kiev.*, 1898, III, p. 53-76.
181. LAIGNEL-LAVASTINE. — Syndrome ps.-bulb. par ramollissement du centre ovale droit. *Progrès médical*, 28 juin 1919, p. 254.
182. LAIGNEL-LAVASTINE, SCHIEFF (M^{me}) et DESOILLE. — Amaurose et fixité du regard en bas avec conservation relative des mouvements automatico-réflexes et hyperglycorrachie chez une syphilitique. *R. N.*, 1928, t. I, p. 243.
183. LAMY. — Deux observations cliniques de paralysie ps.-bulb. sans paralysie des membres. *R. N.*, 1907, p. 133.
184. LEMOS (M.). — Les relations de la paralysie agitante avec la paralysie ps.-bulb. *Annales scientifiques de la Faculté de Médecine de Porto*, 1914, t. I, n° 1.
185. LÉPINE. — Note sur la paralysie glosso-labée à forme ps.-bulb. *Revue mens. de méd. et de chir.*, 1877.
183. — Paralysie labio-glosso-laryngée cérébrale. *Lyon médical*, 23 avril 1899.
187. LERESCHE. — Etude sur la paralysie glosso-labée cérébrale à forme ps.-bulb. Thèse Paris, 1890.

188. LÉRI (A.). — Cerveau sénile. Congrès de Lille, 1906.
189. LÉVY (Gabrielle). — Les troubles de la parole au cours des états ps.-bulb. *Mémoire à l'Académie de Médecine*, décembre 1927.
190. LÉVY (G.) et BOGAERT (L. van). — Recherches sur le rythme respiratoire dans certaines maladies nerveuses, en particulier chez les ps.-bulb. *L'Encéphale*, 1924, n° 5, p. 302-306.
191. LÉVY (Maurice). — Les ramollissements sylvien. Thèse Paris, 1927. Doin.
192. LÉVY-VALENSI et SCHULMANN (E.). — Éléments des types parkinsoniens et ps.-bulb. au cours de l'évolution d'une encéphalite léthargique : rire et pleurer spasmodiques. *R. N.*, 1920, p. 1206.
193. LEWANDOWSKY (M.) et STADELMANN (E.). — Sur un cas rare avec foyer dans la protubérance. *Zeitschr. f. d. ges. neurol. u. psych.*, 1912, Bd. 13, p. 319.
194. LEYDEN (E.) et GOLDSCHIEDER. — Paralyse ps.-bulb. *Spec. path. u. therap. Nothnagel*. Wien., 1897, p. 719-724.
195. LHERMITTE. — Étude sur les paralysies des vieillards. Thèse Paris, 1907.
196. LHERMITTE. — Atrophie vermienne chez les vieillards : astasie abasie cérébelleuse. *R. N.*, 1922, p. 313.
197. — Les syndromes anatomo-cliniques du corps strié chez le vieillard. *R. N.*, 1922, p. 406.
198. — Syndrome pallidal à évolution progressive chez un vieillard syphilitique. *R. N.*, 1922, p. 555.
199. — Les symptômes syphilitiques du corps strié. *Progrès médical*, 30 mai 1925, p. 817.
200. — La myosclérose rétractile des vieillards et ses rapports avec les syndromes acinéto-hypertoniques. *L'Encéphale*, février 1928, p. 89.
201. LHERMITTE, BOLLACK et FUMET. — Sur la paralysie verticale du regard : 3 observations. *R. N.*, 1922, p. 81.
202. LHERMITTE et CORNIL. — Sur un cas de syndrome du corps strié chez l'adulte : athétose, phénomènes ps.-bulb. *R. N.*, 1920, p. 574.
203. — Syndrome strié à double expression ps.-bulb. et parkinsonnien. *R. N.*, mars 1921, p. 299.
204. — Le syndrome du corps strié d'origine syphilitique chez le vieillard. *Presse médicale*, avril 1922.
205. LHERMITTE, CORNIL et QUESNEL. — Le syndrome de la dégénération pyramido-pallidale progressive. *R. N.*, 1920, p. 262. •

206. LHERMITTE et CUEL. — Forme ponto-cérébelleuse de la paralysie ps.-bulb. *R. N.*, août 1921.
207. LHERMITTE et KRAUS (Walter). — *Bull. Soc. opht.* Paris, 1924, p. 225.
208. LHERMITTE (J.) et KYRIACO. — La forme ponto-cérébelleuse de la paralysie ps.-bulb. *Gaz. des Hôp.*, 1927 ; *Centenaire*, p. 69.
209. LHERMITTE et NICOLAS. — Diagnostic, signes et formes anatomo-cliniques des démences séniles. *Paris médical*, octobre 1923, p. 301.
210. LHERMITTE et QUESNEL. — Astasie abasie hypochondriaque et astasie abasie trépidante des vieillards. *R. N.*, 1920, p. 183.
211. LIEPMANN. — Zur pseudobulbärparalyse. *Neurol. centralbl.*, 1912, p. 206.
212. LLOYD (G. Hendric). — Paralysie ps.-bulb. *Philadelphia neurological Society*, 23 octobre 1908 ; *The Journal of nervous and mental disease*, mars 1909, p. 156.
213. MACDONELL (P. M.). — Un cas de paralysie ps.-bulb. *Canada M. ass. j.* Toronto, 1926, XVI, p. 57.
214. MAGNUS. — Fall von aufhebung des Willenseinflusses auf einige hirn-nerven. *Muller's Arch.*, 1837, p. 258.
215. MAHAIM (M. A.). — Un cas de paralysie ps.-bulb. avec anarthrie par sclérose corticale et centrale. *Bull. de l'Acad. de Méd. de Belgique*, fév. 1911.
216. MAIGRE. — Quelques considérations sur l'astasie abasie. Thèse Paris, 1892.
217. MALAISÉ (von). — Studien über wesen und grundlagen seniler gehstörungen. *Arch. f. psych.*, 1910, XLVI.
218. MARCÉ. — Traité pratique des maladies mentales, 1862.
219. MARIE (P.). — Des différents états lacunaires du cerveau. Comptes rendus du XIII^e Congrès international des sciences médicales : section neurologie. Paris, 1900, p. 143 ; *Revue de Médecine*, avril 1901.
220. MARIE (P.) et FOIX. — Paraplégie en flexion d'origine cérébrale par nécrose sous-épendymaire progressive. *R. N.*, janvier 1920.
221. MARIE (P.) et LÉVY (G.). — La palilalie. *Monde médical*, 1^{er} avril 1925, p. 664.
222. MARINESCO (G.) et RADOVICI (A.). — Contribution à l'étude des réflexes profonds du cou et des réflexes labyrinthiques. *R. N.*, 1924, t. I, p. 289-299.
223. MARSHALL (L.) et JAKOB (F. H.). — Paralysie ps.-bulb. due à une tumeur tuberculeuse bilatérale. *Brit. J. child. dis.* Lond., 1904, I, p. 199-203.

224. MASSARY (E. DE) et CHATELIN (Ph.). — Méningite syphilitique avec paralysie labio-glosso laryngée complète mais transitoire d'origine ps.-bulb. *R. N.*, 1914, p. 281.
225. MASSOLONO (R.). — Sur l'astasia abasie. *Fracastore Verona*, 1918, XIV, p. 49-53.
226. MEIGE (H.). — Dysphasie et palilalie. *R. N.*, 1913, p. 108.
227. — Rire et pleurer spasmodiques. *R. N.*, 1921, p. 861.
228. MIGNOT (R.) et MARCHAND (L.). — Paralysie générale avec dégénérescence azyloïde du cerveau et syndrome ps.-bulb. *L'Encéphale*, juin 1912, n° 6, p. 497-505.
229. MILLS (Ch. K.). — La base organique de l'expression émotionnelle étudiée au moyen des cas de rire et de pleurer involontaires. *American neurological association*, 27 mai 1909; *The Journal of nervous and mental disease*, décembre 1909, p. 738.
230. MINGAZZINI (G.). — Symptomatologie des lésions du noyau lentillaire. *Rivista sper. di Freniatria e. med. leg. d. al. ment.*, 1901, p. 484-504 et 1902, p. 217-389.
231. MIRAILLIÉ et GIFFORD. — Un cas de paralysie ps.-bulb. *Gaz. méd. de Nantes*, 1903, XXI, n° 3-5-8.
232. MOTT. — Ps.-bulb. paral. *Brit. med. Journ.*, 1895, p. 700.
233. MOURLON (Henri), COLIN et LHERMITTE. — Un cas d'encéphalite épidémique à évolution chronique et à forme ps.-bulb. *Annales médico-psychologiques*, juin 1922, p. 53.
234. MUGGIA (G.). — Encéphalite hémorragique du centre ovale et du corps calleux : syndrome ps.-bulb. *Giornale di psichiatria clinica e tecnica manicomiale*, 1908, fasc. I.
- 234 bis. MÜLLER (H.). — Beitrag zur pathologischen anatomie der pseudo-bulbärparalyse. *Arch. f. psych. u. nervenkrankh.*, 1905, XL.
- 234 ter. MUNZER. — Ein beitrage zur Lehre der Pseudobulbärparalyse. *Prager Med. Woch.*, 1890.
235. OCHS. — Sur la paralysie ps.-bulb. Thèse Strasbourg, 1885.
236. ÖETTINGER. — A case of pseudobulbar paralysis. *Medical record*, 25 octobre 1913, p. 737-743.
237. OPPENHEIM. — *Berliner Gesellschaft für psych. u. nervenk.*, décembre 1894.
238. OPPENHEIM (H.). — Zur symptomatologie der pseudobulbärparalyse. *Fortschr. d. med.* Berlin, 1895, XIII, p. 1-7.
239. OPPENHEIM. — *Neurol. centralbl.*, 1895, p. 40.
240. — Ueber lachschlog. *Monatschr. f. psychiatr. u. neurol.*, 1902, XI, p. 241.

241. OPPENHEIM et SIEMERLING. — *Berliner Klinische Woch.*, 1886, p. 79.
242. — Die acute bulbärparalyse und die pseudobulbärparalyse : *Charité annalen*, 1887, Bd. XII.
243. ORMEA (Antonio d') et FRATINI. — Syndrome labio-glosso-pharyngé par lésion du seul hémisphère gauche. *Gazzetta degli Ospedali e delle cliniche*, 29 avril 1916, p. 532.
244. PAPERNY (Von Aisik). — Ein Beitrag zur Kenntniss der pseudo-bulbärpar. *Inaug. Dissert.* Königsberg, 1914.
245. PARHON (C.) et GOLDSTEIN. — Contribution à l'étude de la paralysie ps.-bulb. *Analyse in rev. Neurol.*, 1902, p. 865.
246. PARHON (C.) et NADEJDÉ (Gr.). — Un cas de stasophobie et basophobie. *Spitalul*, 1906, 1906, p. 183.
247. PARHON (C. J.) et VASSILESCO (Th.). — Sur un cas de paralysie ps.-bulb. *C. R. Soc. Méd. chir. du front russo-roumain*, juin 1917, n° 8.
248. PAULY. — Un cas de paralysie ps.-bulb. aiguë. *Province méd.* Lyon, 1896, X, p. 85-87.
249. PELNAR (G.). — A propos des relations entre l'astasia abasie et l'artério-sclérose. *R. N.*, 1902, p. 850.
250. PERRERO (E.). — Sur un réflexe anormal du facial inférieur dans un cas de paralysie ps.-bulb. *R. N.*, 1902, p. 844.
251. PERRIN. — Paralysie ps.-bulb. et dysarthrie. Rhumatisme chronique. *Soc. de Méd. de Nancy*, 24 janvier 1906.
252. PETREN. — Ueber gangstörungen im greisenalter. *Arch. f. psychiâtrie*, Bd. 33-34.
253. — Quelques cas d'astasia abasie. *In Rev. Neurol.*, 1897, p. 200.
254. — Astasia abasie et artério-sclérose. *R. N.*, 1902, p. 850.
255. PFANNKUCH (F.). — Ueber einen Fall von encephalomyelitis disseminata unter dem Bilde der Pseudobulbärparalyse. *Deutsche Zeitschr. f. nervenk.*, 1907, XXXIII, p. 210-228.
256. PIC et BONNAMOUR. — Parésie spasmodique des athéromateux. *Rev. de Méd.*, 1904.
257. PICK. — La palilalie comme trouble moteur d'origine striée. *Abhandlungen aus der neurol.*, 1921 ; *Zift. f. psych. u. neurol.*, 1921, p. 178.
258. PICOT et HOBBS. — Sur un cas de paralysie labio-glosso-laryngée d'origine cérébrale. *Gaz. hebd. de Sc. méd. de Bordeaux*, 1896, XVII, p. 377.
259. PITT (Newton). — Pseudobulbar paralysis, probably due to a lesion in each cerebral hemisphere. *Brit. med. Journal*, mai 1893, p. 1058.

260. POELCHEN. — Intoxication par l'oxyde de carbone. *Berliner Klin. Woch.*, 1882, n° 26, p. 396.
261. POLENOW. — Ein Fall von pseudobulbärer lahmung. *In neurol. centralbl.*, 1902, p. 138.
262. PRENTOUT. — Réflexe oculo-cardiaque dans les maladies du système nerveux. Thèse Paris, 1920.
263. PINCA (C.). — Paralyse glosso-labée cérébrale. Paris, 1883, 50 p.
264. RADOMSKA-JADLOVA. — Syndrome ps.-bulb. *Bratisl. lekar. listy*. Prague, 1925-1926, p. 564-611.
265. RANSOHOFF. — Über einen fall von Erweichung im dorsalen Teil der Brücke. *Arch. f. psych. u. nervenkr.*, 1902, XXXV.
266. RAULIN. — Etude anatomique, psycho-physiologique et pathologique sur le rire et les exhalants. Thèse, 1899.
267. RAVARIT (G.). — Paralyse ps.-bulb. d'origine cérébrale chez un homme de 27 ans. *Paris médical*, 25 août 1913, p. 476-477.
268. RAYMOND. — Les paralysies ps.-bulb. *Rev. gén. de Clin. et de Thér.*, 1907, XXI, p. 678.
269. RAYMOND et ALQUIER. — Sur un cas de paralysie ps.-bulb. *Nouv. icon. de la Salpêtrière*, septembre-octobre 1907, p. 371-374.
270. — Sur un cas de paralysie ps.-bulb. *R. N.*, mai 1907, p. 531.
271. RAYMOND et ARTAUD. — Contribution à l'étude des localisations cérébrales (trajet intracérébral de l'hypoglosse). *Arch. de Neurol.*, 1884, t. VII, p. 145 et 298.
272. RAYMOND et ROSE (Félix). — Paralyse post-épileptique transitoire à type de paralysie ps.-bulb. *R. N.*, 1908, p. 168.
273. REVERCHON. — Thèse Lyon, 1902.
274. RIETSCHEL (J.). — Sur la paralysie ps.-bulb. *Leipzig B. Georgi*, 1903, 34 p.
275. ROSE. — Beitrag zur Lehre von der apoplektiformen pseudobulbärparalyse. *Inaug. Dissert.* Strasbourg, 1897.
276. — Nephritis, artériosclérose, und apoplektiforme pseudobulbärparalyse. *Zeitschr. f. Klin. med.*, 1898, Bd. 35.
277. ROSENFELD. — Ueber vestibulären Kopfnystagmus und fazialisnystagmus bei pseudobulbärparalyse. *Arch. für psych.*, 1914, t. LIII, fasc. 3, p. 1130-1134.
278. ROSENTHAL. — Beiträge zur kenntniss der motorischen Rindencentren des menschenhirnes. *Wiener mediz. Presse*, 1878, obs. II.
279. ROSS. — Brain, 1882, p. 34.
- 279 bis — *Diseases of the nervous system*, VII, p. 126.

280. ROTH (W.). — XVI^e Congrès international de Médecine de Budapest, 29 août, 4 septembre 1909. *In neur. centralbl.*, 1909, p. 1126.
281. ROUSSY, LÉVY (G.) et KYRIACO. — Nystagmus unilatéral du voile et troubles respiratoires sans clonies du diaphragme chez une ps.-bulb. *R. N.*, avril 1927, t. I, p. 521-527.
282. ROUX (J.). — Double centre d'innervation corticale oculo-motrice *Arch. de Neurol.*, 1899, p. 177.
283. — Hémiplégie oculaire double : abolition de tous les mouvements volontaires avec conservation des mouvements sensorio-réflexes. *Rev. neurol.*, 1910, p. 57.
284. ROWLAND (V. C.). — Astasie abasie apparentée à l'hystérie associée à maladies organiques nerveuses. *Cleveland. M. J.*, 1915, LXII, p. 508.
285. RUMMO. — Sur les crises incoercibles de pleurs, de rire, de bâillement chez les hémiplegiques. *In Rev. neurol.*, 1898, p. 743.
286. SACAZE. — Observation de paralysie glosso-laryngée ps.-bulb. avec autopsie. *Rev. de Méd.*, 1893, p. 841.
287. SAIZ (G.). — Syndrome ps.-bulb. par lésions probables des noyaux lenticulaires et du pont. *Riv. veneta di sc. med. Venezia*, 1907, XLVII, p. 509-524.
288. SANDER. — Paral. agit. und sénilität. *Monatschr. f. psych. u. neurol.*, 1891, Bd. III.
289. — Paral. agit. und sénilität. *Deutsch. Zeitsch. f. nervenheilk.*, 1900, Bd. 17.
290. SCHAFFER (K.). — Pseudobulbärparalyse. *Centralbl. f. Nervenheilk. u. psychiatrie*. Berlin, 1903, XIV, p. 340.
291. — Ein Fall von akuter apoplektischen pseudobulbärparalyse der oblongata. *Neurol. Centralbl.*, 1911, p. 442.
292. — Pseudobulbärparalyse, verursacht einseitigen Kortikalen Herd. *Zeits. f. d. ges. neurol.*, 1911, Bd. VI, H. 2. p. 196.
293. — Clinique et anatomie pathologique des paralysies ps.-bulb. *Zeitschr. f. d. ges. neurol. u. psych.*, 1912, Bd. 10, p. 225.
294. SCHEIBER (S. H.). — Sur la paralysie bulbaire et ps.-bulb. *Arvosi hetiol.* Budapest, 1889, XXXIII, p. 141-154.
295. SCHLESINGER. — Deux cas de paralysie ps.-bulb. : origine syphilitique probable. *Wiener medic. Presse*, 1894, n^o 24.
296. SCHÖNFELD. — Pseudobulbärparalyse nach lues cerebri. *Inaug. Dissert.* Kiel, 1915 ; *An. in neurol. centralbl.*, 1915.
297. SCHULMANN. — Palilalie et palicinésie. *Presse médicale*, 1920, p. 669.
298. SCHULZ (R. H.). — Sur la symptomatologie et la pathologie de la

- paralysie ps.-bulb. (F. cérébro-bulbaire). Kiel, Schmidt et Klau-
nis, 1903, 24 p.
299. SEGILAS. — De l'astasia et de l'abasia émotives. *La Médecine mo-
derne*, 1891, n° 2, p. 24.
300. SENATOR (H.). — Akute bulbärlähmung durch blutung in die Me-
dulla oblongata. *Charité ann.* Berlin, 1891, XVI, p. 299-314.
301. SIEVERS (Von). — Ein Fall von pseudobulbärparalyse durch Schus-
sverletzung. *In neurol. Centralbl.*, 1910, p. 256.
302. SIGISMONDI. — Contribution à l'étude de la palilalie. *Pensiero med.*
Milano, 1915, V, p. 262.
303. SOLARI (E. F.). — Syphilis cérébrale et paralysie ps.-bulb. *Semena
med.* Buenos-Aires. 1905, XII, p. 1244-1248.
304. SOUQUES. — Palilalie. *Rev. neurol.*, avril 1908, p. 340.
305. Un cas de palilalie. *R. N.*, 1912, p. 727.
306. SOUQUES et BLAMOUTIER. — Syndrome strié probable : spasmes
de la face avec tachyhémie, tachymicrographie et tachypnée.
R. N., 1923, t. II, p. 43.
307. SOUQUES, CASTERAN et BARUK. — Syndrome de Parinaud et spasme
bilatéral de la face et du cou chez un ps.-bulb. *R. N.*, juillet 1925,
t. II, p. 111-114.
308. SPILLER (W. G.). — Paralysie ps.-bulb. sans paralysie des extrémités.
Prog. med. Phila., 1923, III, p. 319.
309. STERLING (W.). — Contribution à l'étude du bipasme facial et de
l'hémispasme facial alterne combiné à l'épilepsie artério-scléro-
tique et à un syndrome mésencéphalique pseudo-parkinsonien.
R. N., 1913, t. II, p. 240.
310. STERN (H.). — Sur la paralysie ps.-bulb. *Mith. a. d. med. Klin. zu
Kænigsb.* Leipzig, 1888, p. 291-295.
311. STERNBERG. — A propos de la paralysie ps.-bulb. *Wiener medic.
Presse*, 1894, n° 24.
312. GRAINGER STEWART (T.). — Cas de paralysie ps.-bulb. d'origine dou-
teuse ressortissant probablement de la sclérose en plaques. *Pro-
ceedings of the Royal Society of medicine of London*, 4 mai 1911,
vol. IV, n° 8.
313. STRÜMPPELL (A.). — Paralysie ps.-bulb. cérébrale. *Munsch. med.
Woch.*, 1915, LXII, p. 19.
314. TAYLOR (E. W.). — Senile trepidante abasia. *Boston medic. and
Surgic. Journ.*, 150, p. 220.
315. TETZNER. — Über das verhalten des weichen gaumen. *Neurol.
centralbl.*, 1909, p. 320.

316. THERON (G. R.). — Contribution à l'étude du syndrome astasie abasie. Thèse Bordeaux, 1912, 95 p.
317. THOMAS (A.). — La paralysie horizontale du regard ; les voies oculomotrices. *R. neuro-oculistique*, 1924, p. 241-270.
318. THOMAS (A.) et LÉVY-VALENSI. — Syndrome ps.-bulb. par blessure crano-cérébrale unilatérale. *R. N.*, 1913, p. 274-276.
319. TILING. *Petersb. med. Zeit.*, 1874, p. 271.
320. TILNEY et MORRISON. — pseudobulbar palsy., clinically and pathologically considered with the clinical report of five cases. *The Journal of nervous and mental diseases*, août 1912, p. 505-535.
321. TOULZAC. — Rire et pleurer spasmodiques. Thèse Paris, 1901.
322. GILLE DE LA TOURETTE. — Etude clinique et physiologique de la marche. Paris, 1836.
323. TOURNIER. — Double hémiplegie, trismus, syndrome de paralysie glosso-labio-faciale ps.-bulb. d'origine cérébrale. Ophtalmoplégie portant sur les mouvements volontaires avec conservation des mouvements réflexes. *Rev. Méd.*, 1898, p. 671.
324. TRENEL et CRINON. — Palilalie chez une ps.-bulb. *R. N.*, 1912, t. I, p. 676.
325. TSIMKIN (I. B.). — Paralysie ps.-bulb. causée par un endothéliome disposée symétriquement. *Psikhiatr. gaz. Petrogr.*, 1915, II, p. 293.
326. URSTEIN (M.). — Ueber cerebrale pseudobulbärparalyse. *Inaug. dissert.* Berlin, 1900.
327. VERNIÈRE (L.). — Contribution à l'étude de l'astasie abasie. Thèse Paris, 1909, n° 104.
328. VIERORDT. — Der gang des Menschen im gesunden und Kranken zustande. Tübingen, 1881.
329. VINCENT (Cl.). — *Bull. Soc. Opht.* Paris, 1924, p. 226.
330. — Foyer de ramollissement limité au noyau lenticulaire et à la tête du noyau coudé. Aucun symptôme strié. *R. N.*, 1925, t. I, p. 104.
331. VIRES et ANGLADA. — Trois observations de rire et de pleurer spasmodiques chez des hémiplegiques du côté droit. *Nov. iconogr. de la Salpêtrière*, mars-avril 1909, p. 119-126.
332. VITEK (V.). — Sur la paralysie cérébro-bulbaire. *Casop. lek. cesk.* Prague, 1902, XLI, p. 991-996.
333. VOGT (O.) et MAAS. — Demonstration von präparation eines Falles von pseudobulbärparalyse mit astasie abasie. *Neurol. centralbl.*, 1911, p. 1404.
334. VORKASTNER. — Sur la symptomatologie de la paralysie ps.-bulb. *Deutsch. med. Woch.*, 1919, XIV, p. 1037.

335. WALLENBERG (A.). — Linksseitige gesichts-, zungen-, Schlund-, Kehlkopf, lähmung in Folge eines Erweichungsherdens im rechten centrum semi ovale. *Neur. centralbl.*, 1896, p. 199.
336. WARTENBERG (R.). — Sur la clinique et la pathogénie de la paralysie ps.-bulb. *Monatschr. f. psychiatrie u. neurol.* Berlin, 1922, LI, p. 251-268.
337. WEBER (F. P.). et ARKWRIGHT (J. Æ.). — Paralysie ps.-bulb. à la suite d'une hémiplegie droite; existence probable d'une lésion latente du côté opposé. *St Barth. Hosp. Rep.* London, 1895, X XXIX, p. 253-259.
338. WEISENBURG (T. H.). — Paralysie ps.-bulb.; 3 cas avec autopsie; 3 cas sans autopsie. *Univ. of Penna medical bulletin*, janvier 1905, p. 352-366.
339. WERNICKE. — Herderkr. d. unt. schetelläppchens. *Arch. f. psychiatr.*, 1889, p. 243.
340. WIEG-WICKENTHAL. — Diagnostic différentiel des tumeurs cérébrales. *Jahrb. f. psych. u. neurol.*, 1914, Bd. 56, p. 65.
341. WIESNER. — Pathologie du rire. *Casop. lek. cesk.* Prague, 1903, XLII p. 141 201, 226, 251.
342. WILMERS. — De la paralysie ps.-bulb. avec réflexes médullaires coordonnés particuliers. *Arch. f. psych.*, 1924.
343. WITTE (Paul). — Sur un cas de paralysie ps.-bulb. Berlin, C. Vogt, 1895, 30 p.
344. WOLFF (H.). — Sur un cas de paralysie ps.-bulb. Berlin, C. Vogt, 1895, 29 p.
345. WORSTER-Drought. — Un cas extraordinaire de diagnostic : paralysie ps.-bulb. *Guy's Hosp. Gaz.* London, 1914, XXVIII, p. 84.
346. WOSTER (G. S.). — Sur un cas de paralysie ps.-bulb. type asthénique. *Texas M. News Austin*, 1905-1906, XV, p. 109-113.
347. YELITCH. — Irradiation des réflexes de défense : étude anatomo-clinique et signification physio-pathologique. Thèse Lyon, 1923.
348. ZAPPERT (J.). — Ueber einen epileptischen pseudobulbären symptomkomplex mit günstigen verlauf. *In Neurol. centralbl.*, 1913 1398 et 1916, p. 690.
349. ZIEGELNITZKY. — Pseudobulbärparalyse der Erwaschsenen. *Inaug. Dissert.* Berlin, 1910.
350. ZINGERLE. — Studie uber haltungs und stellreflexe des Korpers beim menschen. *Journ. f. Psychol. u. neurol.*, 1921, p. 31.
351. — Uber stellreflexe und automatische lageanderungen des Korpers beim menschen. *Klin. Woch.*, 7 octobre 1924, p. 1845.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction	1
La voix	5
La palilalie*	13
La déglutition	17
La mimique psychosyncinétique ; le rire et le pleurer spasmodiques..	19
La motilité volontaire et réflexe facio-linguo-pharyngo-masticatrice.	33
Les chronaxies des muscles de la face	45
Le rythme cardio-respiratoire	48
Les mouvements associés des globes oculaires	50
La démarche à petits pas ; l'astasia abasia.	61
Les paralysies des membres	71
Les symptômes extra-pyramidaux ; l'aspect parkinsonien	73
Les hypertonies généralisées et localisées ; les syncinésies et les réflexes profonds du cou	78
Les réflexes tendineux et cutanés ; les réflexes dits de défense ou d'au- tomatisme médullaire	86
Les troubles cérébelleux	104
Les mouvements involontaires	109
Les troubles de la sensibilité.....	113
Les mictions involontaires.....	115
Les troubles de la vie affective ; l'hyperémotivité et l'irritabilité	119
L'affaiblissement intellectuel	129
Anatomie pathologique	138
Formes anatomo-cliniques	158
Forme corticale	158
Formes protubérantielles	163
Formes centrales	165
Etiologie et évolution	169
Diagnostic	181

